

FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE

32

LES CONTRACTIONS FIBRILLAIRES

ETUDE CLINIQUE ET PHYSIOPATHOLOGIQUE

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté Mixte de Médecine Générale
et Coloniale et de Pharmacie de Marseille

Le 17 Juin 1947

PAR

Jacques CAÏN

INTERNE DES HOPITAUX

né le 26 Mai 1921 à Marseille

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

MM. les Professeurs

Examineurs de la Thèse	{	ROGER	{	Président
		MORIN		Asseseurs
		PAILLAS		
		CRÉMIEUX		

FACULTÉ MIXTE
DE
MEDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE

LES CONTRACTIONS FIBRILLAIRES

ETUDE CLINIQUE ET PHYSIOPATHOLOGIQUE

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté Mixte de Médecine Générale
et Coloniale et de Pharmacie de Marseille

Le 17 Juin 1947

PAR

Jacques CAÏN

INTERNE DES HOPITAUX

né le 26 Mai 1921 à Marseille

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

MM. les Professeurs

Examineurs de la Thèse	{	ROGER	{	Président
		MORIN		Asseseurs
		PAILLAS		
		CRÉMIEUX		

PERSONNEL ENSEIGNANT

DE LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

Doyen : L. CORNIL

Assesseur : J. ROCHE

Doyen honoraire : L. IMBERT

Professeurs honoraires : MM. MOITESSIER, GAUJOUX
COTTE, AUBARET, AUDIBERT, JOYEUX

Chargé de Cours honoraire : M. TIAN

Secrétaire : J. COMTE

Bibliothécaire : M^{me} PEROL

Professeurs

Anatomie	SALMON
Anatomie Pathologique et Médecine Expérimentale	CORNIL
Bactériologie	POURSINES
Chimie Analytique et Hydrologie	RIMATTEI
Chimie Médicale	ROCHE
Clinique Chirurgicale	FIOLLE
Clinique Chirurgicale	MOIROUD
Clinique Exotique	HECKENROTH
Clinique des Maladies Nerveuses	ROGER
Clinique Médicale	OLMER
Clinique Médicale	MATTEI
Clinique des Maladies des Voies digestives et de la Nutrition	MONGES
Clinique Médicale Infantile	GIRAUD
Clinique Médicale Thérapeutique	POINSO
Clinique Obstétricale et Gynécologique	VAYSSIÈRE
Clinique Ophtalmologique	JAYLE
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	BREMOND
Clinique Urologique	CHAUVIN
Histoire Naturelle	GABRIEL
Histologie	ROMIEU
Hygiène Générale et Coloniale	VIOLLE
Médecine Légale	MOSINGER
Parasitologie	SAUTET
Pathologie Chirurgicale	CARCASSONNE
Pharmacodynamie et Matière Médicale	MERCIER
Pharmacie	VIGNOLI
Physiologie	MORIN
Physique	DUBOULOZ
Professeur sans chaire	BELTRAMI
Professeur sans chaire	BALANSARD
Professeur sans chaire	PIERI
Professeur sans chaire	ARNOUX

Chargé de Cours

Clinique Dermatologique	VIGNE
Clinique de la Tuberculose	BERTHIER

Agrévés en exercice

MM. BRAHIC	MM. GRISOLI
FIGARELLA	HENRY
AUDIER	JOUE
CHOSON	LAMY
DELPHAUT	LENA
DOR	J. OLMER
IMBERT	PICARD
PAILLAS	RANQUE
RECORDIER	VAGUE
DERRIEN	

Chargés des fonctions d'Agrévés

Physiologie	DONNET
-------------------	--------

Enseignements complémentaires

Anatomie Descriptive et Topographie	GRISOLI
Anatomie Générale	JULLIEN
Chimie Générale	DUMAZERT
Chimie Organique	ARNOUX
Clinique Chirurgicale Infantile	IMBERT
Cryptogamie	PELLISSIER
Embryologie	ROMIEU
Gynécologie	FIGARELLA
Hygiène et Clinique de la première enfance	BERNARD
Médecine Opératoire	LENA
Neuro-Chirurgie	PAILLAS
Neuro-Psychiatrie	CREMIEUX
Obstétrique	CHOSON
Pathologie Chirurgicale	LAMY
Pathologie des Vieillards	RAYBAUD
Pharmacodynamie (Pharmacie)	DELPHAUT
Propédeutique Chirurgicale	LUCCIONI
Psychiatrie	ALLIEZ
Radiologie Clinique	MATTEI
Toxicologie	GUILLOT

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MÈRE

A MA FEMME

A MA FILLE

A MON FRÈRE ET A MA BELLE-SŒUR

A MES PARENTS ET BEAUX-PARENTS

A TOUS LES MIENS ET A TOUS MES AMIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

M. LE PROFESSEUR ROGER
Professeur de Clinique Neurologique

Dès le début de nos études, nous nous sommes dirigés vers son service. Il nous a accueilli avec cette extrême bonté qui le caractérise et nous a prodigué son enseignement.

Nous avons mis tout notre cœur à la construction de ce travail qui est le sien. Nous lui serons toujours reconnaissants de ce qu'il a fait pour nous.

Qu'il veuille trouver ici l'expression de notre respectueuse affection.

A M. LE PROFESSEUR CORNIL
Doyen de la Faculté de Médecine

Il nous a constamment soutenu pendant nos études et nous le remercions infiniment de nous avoir accepté dans les laboratoires de la Faculté où il nous a permis d'acquérir une formation médicale solide. Nous ne pourrions jamais le remercier assez de ce qu'il fit pour nous.

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PAILLAS

Avec lui, nous avons pu approcher le côté chirurgical de la Neurologie, et les mois passés dans son service comptent parmi ceux qui nous ont le plus appris ; nous y avons retrouvé le même esprit qui anime toute l'école neurologique. Qu'il trouve ici nos remerciements les plus profonds.

A M. LE PROFESSEUR MORIN

C'est avec lui que nous avons appris ce qu'était la recherche expérimentale ; nous souhaitons garder son calme, son objectivité et sa bienveillance dans notre travail futur ; il reste pour nous le plus bel exemple de probité scientifique.

A M. LE DOCTEUR ALBERT CREMIEUX
Chargé de Cours à la Faculté

Il sait l'influence heureuse qu'il a exercé sur nous. C'est pour suivre son exemple que nous avons commencé notre médecine ; c'est pour lui ressembler que nous nous sommes attachés à la Neuro-Psychiatrie.

Il est notre premier Maître et notre premier Ami.

A M. LE PROFESSEUR POURSINES

A MM. LES DOCTEURS ALLIEZ, BOUDOURESQUES ET GASTAUT

Ils nous ont enseigné la Psychiatrie, la Neurologie clinique et la Neuro-Biologie. Nous les remercions de l'aide qu'ils nous ont apporté depuis notre entrée à la Clinique Neurologique.

A MM. LES DOCTEURS BOURGUIGNON ET LEFEBVRE

qui nous ont reçu dans leurs laboratoires avec tant de bienveillance. Ils nous ont grandement aidé dans ce travail en nous faisant profiter de leur expérience. Qu'ils trouvent ici l'expression de notre reconnaissance.

A M. CANAC

Directeur du Centre National de la Recherche Scientifique
à Marseille

qui nous a permis de montrer la plus grande partie de notre expérimentation. Il sait que notre vœu le plus cher est de travailler longtemps encore sous sa direction.

A M. LE DOCTEUR HESNARD

notre Maître en Psychanalyse ; il sait tout le respect, l'affection et la reconnaissance que nous lui portons.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

M. LE PROFESSEUR BOURDE (*in memoriam*)

M. LE PROFESSEUR MATTEI

M. LE PROFESSEUR CHAUVIN

M. LE DOCTEUR RAYBAUD

M. LE DOCTEUR GASTON

M. LE DOCTEUR DE LUNA

M. LE DOCTEUR CASABIANCA

dont j'ai eu l'honneur d'être l'externe ou l'interne.

A CEUX QUI M'ONT PREPARE AUX CONCOURS

A MES CAMARADES D'INTERNAT

Alors que la plupart des mouvements involontaires et des contractions anormales des muscles ont fait l'objet d'un grand nombre de travaux, les CONTRACTIONS FIBRILLAIRES, symptôme pourtant courant dans la pathologie nerveuse, n'ont guère été étudiées que d'une manière fragmentaire. Aucun travail d'ensemble n'a été publié sur cette question, dans aucun ouvrage on a essayé de réunir ces différents cas, d'en étudier les caractéristique cliniques et surtout les points communs qui peuvent les réunir ou les opposer au point de vue physio-pathologique.

Aux données cliniques s'ajoute, à l'heure actuelle, l'immense apport de méthodes d'investigation extrêmement précises, nous voulons parler de la chronaxie et de l'électromyographie, et il nous a paru intéressant de confronter les résultats que nous offraient ces divers moyens d'accès vers une connaissance plus approfondie du phénomène.

Sur les conseils de notre maître, M. le professeur ROGER, nous nous sommes attachés à ce problème qui l'intéressait lui-même depuis fort longtemps. Nous avons amassé un assez grand nombre de faits pour que les quelques conclusions que nous tirerons de ce travail reposent sur une base solide.

Cette étude est divisée en cinq parties : Après avoir fixé les limites du problème qui nous occupe sur le plan symptomatologique, nous envisagerons les différentes maladies qui présentent des contractions fibrillaires ; les deux chapitres suivants sont consacrés à l'étude chronaximétrique et électromyographique des contractions fibrillaires ; enfin dans un essai pathogénique nous tenterons d'éclaircir la genèse de ces fibrillations.

PREMIÈRE PARTIE

GÉNÉRALITÉS

LES DEFINITIONS — LA SYMPTOMATOLOGIE COMMUNE

Avant d'entreprendre une étude clinique ou expérimentale des contractions fibrillaires, il est nécessaire de fixer d'abord certaines définitions que nous utiliserons ensuite couramment ; et aussi de donner les caractères généraux du symptôme qui nous occupe.

I. - LES DEFINITIONS

Dans le groupe infiniment vaste des contractions musculaires anormales, la terminologie est loin d'avoir toute la précision désirable, et il nous faut, avant toute chose, limiter la signification de termes comme FIBRILLATIONS MUSCULAIRES, FASCICULATIONS, MYOKIMIES, MYOCLONIES, MYORYTHMIES. Les définir, c'est permettre le diagnostic différentiel du symptôme qui fait le sujet de ce travail.

— Les CONTRACTIONS FIBRILLAIRES, ou sous un terme moins heureux les FIBRILLATIONS MUSCULAIRES, sont des contractions de quelques groupes de fibres, involontaires, subites, rapides, atteignant le muscle sur toute sa longueur ou sur un certain segment, sans rythme, et ne produisant pas d'effet moteur apparent.

Dans ce groupe on doit ranger les MYOKIMIES qui sont des contractions fibrillaires à fleur de peau, petites, isolées, de surface limitée, pouvant siéger partout, survenant par crises de durée extrêmement courte, à début soudain, à cessation brusque, de production éphémère et sans tendance à marche progressive (CRUCHET). Le type en est la « saute de l'œil ».

— Les CONTRACTIONS FASCICULAIRES représentent le degré de contraction immédiatement supérieur ; ici la contraction involontaire concerne quelques faisceaux du muscle et l'aspect du déplacement produit sera plus profond, plus large, plus ondulatoire. Ces fasciculations sont plus souvent localisées.

— Les MYOCLONIES sont des secousses brusques, explosives et rapides, analogues à celles que déterminerait l'application d'une électrode sur le muscle. Elles surviennent de manière plus ou moins rapprochées et entraînent parfois un mouvement. On a décrit un type transitoire entre les fasciculations et les myoclonies : les MYOCLONIES FIBRILLAIRES ou FASCICULAIRES qui présentent un mélange des deux caractères.

— LES MYORYTHMIES enfin ont été décrites par CRUCHET. Ce sont des mouvements simples ou combinés qui chez un sujet donné et pendant un certain temps se reproduisent sensiblement identiques à eux-mêmes, en nombre, en vitesse, en intensité et se succèdent à des intervalles de temps égaux. Les myorythmies ont la régularité rythmée d'un métronome. (CRUCHET).

Ainsi les données classiques nous apprennent à distinguer une série de contractions anormales et involontaires du muscle, différentes entre elles surtout par le nombre d'éléments mis en jeu. Cette distinction ne paraît pas extrêmement convaincante et si l'on peut facilement différencier une fibrillation d'une myoclonie, il est souvent impossible de dire à partir de quand une fibrillation devient une fasciculation, et cette dernière une myoclonie.

L'électromyographie a permis de clarifier la question. Elle a mis en évidence en effet, comme nous le verrons plus loin, l'existence de contractions véritablement fibrillaires, en ce sens qu'une seule fibre est agitée à la fois ; elle a permis ainsi de différencier avec précision les contractions fibrillaires vraies des pseudo-fibrillations, qui seraient mieux appelées fasciculations, puisqu'elles mettent en jeu plusieurs unités motrices.

A l'heure actuelle, il nous faut donc séparer :

— D'une part *les contractions fibrillaires vraies* où se contracte une fibre isolée. Ces fibrillations ne sont évidemment décelables qu'à l'électromyographie.

— D'autre part, *les fausses fibrillations* ou fibrillations musculaires cliniques, formées par la contraction simultanée de plusieurs faisceaux. Entre celles-ci et les fasciculations des classiques, il n'y a qu'une question de degré.

II. - ETUDE ANALYTIQUE DES CONTRACTIONS FIBRILLAIRES

Pour pouvoir préciser le symptôme contraction fibrillaire quand il se manifeste en clinique, il faut chercher à définir ses différents caractères qui sont : la localisation du symptôme, sa nature, le rythme des contractions involontaires, la conscience ou l'ignorance qu'a le malade de ce symptôme, les moyens de les accroître ou de les diminuer, la manière dont elles s'intègrent à la maladie, et pratiquer enfin des examens complémentaires. Une grande partie de ces caractères ont été décrits par KREBBS dans sa thèse à laquelle nous ferons un large emprunt.

Localisation. — Elles peuvent être généralisées et alors respectent souvent la face. Ou bien localisées dans des faisceaux musculaires en voie d'atrophie ; si l'amaigrissement est trop marqué, on les trouvera dans le segment radiculaire sus-jacent. On les voit plus facilement sur les grosse masses musculaires à jour frisant, mais aussi dans les territoires où les muscles sont presque à nu (lèvres, langue, interosseux). Dans certains cas, des troubles trophiques cutanés ou sous-cutanés peuvent les masquer complètement.

Nature. — C'est un soulèvement fibrillaire brusque, et répété comme celui que provoque une excitation faradique indéfiniment renouvelée. Cette contraction ne détermine pas de mouvements, mais il faut connaître une exception : lorsque les fibrillations atteignent les muscles fins des doigts, ceux-ci peuvent être agités d'un tremblement fin.

Elles peuvent être longues et atteindre ainsi le muscle sur toute sa longueur ; ou courtes et ne se manifester que sur une partie de celui-ci.

Lorsqu'elles prennent le type plus nettement fasciculaire, ces contractions involontaires dessinent sous la peau une onde plus large et plus longue.

Intensité. — Elle est très variable, depuis les petites contractions très légères qu'on ne voit qu'à jour frisant ; jusqu'aux fibrillations intenses qui font « palpiter » tout le muscle.

Rythme. — Le plus souvent les contractions fibrillaires se succèdent sans rythme apparent, de manière purement anarchique ; elles surviennent alors par salves en des points différents mais sans aucun synchronisme. La fréquence moyenne est difficile à mesurer par la simple observation clinique mais elle oscille autour de 60 à 90 par minute. D'autres fois, mais plus rarement, on peut leur reconnaître un début de rythmicité, les secousses étant d'intensité égale et séparées par des intervalles de temps égaux. De toutes manières, cette dernière éventualité est exceptionnelle et le plus souvent ce qui les caractérise est justement leur anarchie complète.

Phénomènes subjectifs. — SICARD avait insisté sur ce fait particulier que certaines contractions fibrillaires sont perçues par le malade, alors que d'autres sont complètement inconscientes. Lorsqu'elles sont perçues, elles donnent le plus souvent une sensation d'effleurement cutané ; nous n'avons jamais noté qu'elles soient douloureuses. Et contrairement à ce que pensait SICARD on ne peut tirer de ce caractère aucune conclusion pronostique.

Moyens de les provoquer. — Certaines manœuvres augmentent les fibrillations musculaires à peine visibles ou même les font apparaître lorsqu'elles sont cliniquement latentes. Ces moyens sont très utiles à connaître et nous distinguerons ainsi :

— des moyens physiologiques : la fatigue physique par exemple. Certains malades qui ont encore une certaine activité se rendent parfaitement compte qu'ils présentent plus de fibrillations le soir que le matin au réveil. La fatigue intellectuelle joue le même rôle. Au lit du malade quelques mouvements simples (Flexion-Extension d'un segment) peuvent suffire à les provoquer ou à les accroître. La position même du membre peut jouer, notamment lorsque le membre est dans une position inconmode et KREBBS distingue fort bien des fibrillations qui existent quel que soit l'état du muscle et d'autres qui n'existent que dans certaines positions.

— Par excitation mécanique on peut arriver aux mêmes résultats : le plus simple est la percussion au marteau à réflexe : dans certains cas l'attouchement seul peut suffire. Parfois on peut s'aider d'une compression par un garot placé dans le segment sus-jacent.

— Le froid les réveille aussi très fréquemment et le seul fait de déshabiller le malade pour l'examiner peut les déceler. Il faut ici distinguer le frisson physiologique qui diffère du symptôme qui nous occupe par un certain nombre de caractères : objectivement il est plus diffus, accompagné d'un tremblement généralisé et synchrone ; et subjectivement, il s'accompagne d'une impression de froid désagréable.

— L'excitation électrique est un moyen excellent de réveiller les fibrillations musculaires : Vincenzo Néri a montré que le passage d'un courant faradique à travers le nerf au seuil de l'excitation détermine des séries de fibrillations qui se poursuivent de façon à donner l'impression qu'une ondulation parcourt tout le muscle. La recherche de la chronaxie peut ainsi arriver aux mêmes résultats.

— Toutes ces excitations peuvent être portées soit localement dans le segment observé, soit à distance (H. ROGER et A. THOMAS).

— Enfin certaines substances introduites par voie humorale les accroissent : la physostigmine, la prostigmine et l'ésérine.

Moyens de les diminuer. — Les contractions anormales diminuent souvent spontanément pendant le sommeil. L'importance de la position, de la chaleur, est aussi à noter ainsi que l'injection de certaines substances, notamment l'atropine.

Intégration dans la maladie. — C'est le bilan neurologique et somatique complet, l'histoire des contractions fibrillaires dans l'histoire de la maladie qui nous dira si ces contractions sont dominantes ou accessoires si elles furent le premier signe, ou si elles se sont surajoutées à tant d'autres.

Examens particuliers. — Nous n'insisterons pas sur ces divers examens que nous envisagerons plus loin avec beaucoup plus de détails. Nous nous contenterons pour l'instant de signaler l'importance d'un examen chronaximétrique (des muscles avec contractions fibrillaires et de ceux qui n'en présentent pas) d'un enregistrement myographique et surtout électro-myographique.

Ces examens permettront de mieux approcher la nature exacte du syndrome qui crée les contractions fibrillaires.

DEUXIÈME PARTIE

LES CONTRACTIONS FIBRILLAIRES AU COURS DES DIVERSES AFFECTIONS NEUROLOGIQUES

Nous envisagerons successivement les maladies de la moelle, de l'encéphale, des nerfs périphériques, les myopathies et enfin certains syndromes neurologiques difficiles à classer.

LES CONTRACTIONS FIBRILLAIRES DANS LES MALADIES DE LA MOELLE

C'est dans les maladies de la moelle que les contractions fibrillaires ont été étudiées de la façon la plus précise, sans doute parce qu'on les trouve avec le maximum de fréquence dans les syndromes médullaires. A partir de cette donnée clinique et avec l'appui d'autres éléments d'ordre anatomo-pathologique, le dogme classique fut érigé : « contractions fibrillaires égalent lésions de la corne antérieure ». Nous verrons dans la suite de ce travail les grandes restrictions que l'on doit apporter à cette loi ; pour l'instant nous allons étudier les syndromes médullaires qui présentent ce symptôme si particulier et qui entrent en grande partie dans le vaste groupe des amyotrophies myélopathiques.

Nous suivrons le plan suivant :

— En premier lieu, les maladies où ce symptôme est observé avec grande fréquence : la sclérose latérale amyotrophique, les poliomyélites antérieures chroniques et subaiguës, la syringomyélie, le syndrome de BARRE, les amyotrophies type CHARCOT-MARIE, les amyotrophies syphilitiques. Dans toutes ces maladies, les fibrillations ont à peu près les mêmes caractères, on ne peut les distinguer que par la fréquence avec laquelle elles se manifestent.

— Nous rapporterons ensuite quelques observations d'autres syndromes qui présentent beaucoup plus rarement des contractions fibrillaires, syndromes de type myélitique ou compressif.

— Enfin nous réserverons au problème de la polyomyélite antérieure aiguë un chapitre particulier qui terminera cette étude.

LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

La maladie de CHARCOT est le type parfait de l'amyotrophie myélopathique où les fibrillations sont particulièrement importantes. Dans les travaux d'ensemble qu'a suscités la sclérose latérale amyotrophique, travaux anciens ou plus récents, les contractions fibrillaires sont décrites avec le même luxe, et la même place prédominante leur est accordée. Au Congrès de Neurologie de 1931, BIROT sur 18 observations relève constamment ces contractions anormales ; LAUNOY dans sa thèse (Paris 1931) apporte des chiffres aussi concluants.

Rappelons brièvement avant d'étudier ce symptôme les manifestations cliniques de la maladie qui comporte, on le sait :

— un syndrome amyotrophique évoluant progressivement, atteignant les membres supérieurs et commençant par la main ;

— un syndrome pyramidal : paraplégie spasmodique des membres inférieurs ;

— un syndrome bulbaire à type de paralysie labio-glossolaryngé qui conduit à la mort en trois ou quatre ans.

— enfin conjointement, on peut trouver des troubles moteurs de type extra-pyramidal, des troubles sensitifs, des troubles vasomoteurs et sécrétoires, et même des troubles psychiques associés.

Nous ne voulons pas surcharger ce travail de multiples observations qui rapportent des faits semblables et nous donnerons seulement deux exemples, l'un de sclérose latérale amyotrophique typique, le second d'une forme anormale de la même maladie. Ces deux malades ont été observés dans le service de M. le professeur ROGER.

Observation I. — Fau... Louis est âgé de 45 ans et travaille comme manœuvre à la S.N.C.F. Le début de la maladie s'est fait, il y a environ 2 ans et demi, par des contractions fibrillaires à la face interne du bras gauche ; quelques temps après, les mêmes contractions apparaissent à la partie interne du bras droit ; la nuit, impression de secousses électriques dans les membres inférieurs ; aucun autre signe et, notamment, pas de parésie.

Cet état persiste pendant un an et demi, mais ensuite, apparaît progressivement une diminution de la force aux deux bras, avec une amyotrophie croissante à ce niveau. En même temps, les C.F. diminuent d'intensité dans les territoires en voie d'atrophie. Le matin, au réveil, douleurs dans les masses musculaires.

L'examen de ce malade montre :

- Aux membres supérieurs, une atrophie prédominant sur le deltoïde, mais touchant aussi les sus et sous-épineux, alors que la musculature des avant-bras est presque normale, sauf un léger creusement du premier espace inter-osseux droit. A la main, la force du poignet est presque normale, la pince est diminuée, l'accrochage bon. Par contre, les mouvements du coude sont diminués, surtout la force de flexion des deux côtés, et les mouvements d'abduction du bras sont très limités à droite où le malade n'écarte le bras du tronc que dans un angle de 15°. Les réflexes stylo-radiaux sont vifs à droite et normaux à gauche, les tricipitaux et bicipitaux abolis ; le médio-sternal, un peu exagéré à droite. La sensibilité est normale.
- A la face, rien à signaler, sauf une exagération du réflexe médio-massetérin.
- Aux membres inférieurs, léger déficit droit dans l'acte de s'asseoir ; au Barré, un léger déficit gauche, les réflexes rotuliens sont plus exagérés que les achilléens, il n'y a pas de Babinski.
- Au point de vue somatique, aspect féminin avec gynécomastie et pilosité pubienne triangulaire ; diminution du sens génésique.
- Les examens de laboratoire n'apportent pas de renseignements : B.W. négatif et azotémie : 0,35 dans le sang ; L.C.R. : 0,1 lymphocyte, 0,15 albumine, B.W. négatif. F.O. : normaux.

ETUDE DES CONTRACTIONS FIBRILLAIRES.

Rappelons que c'est par elles que la maladie a commencé et que pendant un an et demi elles en ont été la seule manifestation. Dans le temps, elles ont commencé à diminuer de fréquences et d'intensité au fur et à mesure que se développait l'amyotrophie.

Elles sont conscientes, le malade les perçoit comme un battement qu'il compare à un « pouls rapide » ; mais elles ne sont pas douloureuses. Sa femme les a remarquées et les compare « à la chair d'un lapin qu'on vient de tuer ».

Elles ont commencé à l'avant-bras gauche, puis au bras et à l'épaule du même côté. Six mois après environ, elles sont apparues aux membres supérieurs droits (avant-bras, bras, épaule). Jamais aux membres inférieurs. Sa femme a remarqué qu'elles diminuaient, la nuit, 4 à 5 heures après l'endormissement. Par contre, elles sont accentuées par la fatigue mais non influencées par les variations thermiques.

Actuellement, on les trouve au membre supérieur droit, à la face externe de l'avant-bras, mais elles prédominent nettement au bras : biceps plus que triceps ; aussi, au niveau du deltoïde, des muscles, de la ceinture scapulaire postérieure, au grand pectoral. A gauche, à peu près même localisation, quelques-unes au niveau du cou (sterno-cléido-mastoïdien). Elles prédominent aux muscles en voie d'atrophie. Aucune C.F. au niveau de la langue, mais on les retrouve à la face, par percussion de la VII^e paire, quand on recherche les réflexes faciaux.

Ces contractions anormales revêtent : soit le type fasciculaire au niveau du triceps où elles ont un mouvement ondulatoire incessant, soit le type fibrillaire ; elles sont longues, battent à 60 par minute environ. Il n'y a aucun synchronisme entre les différents territoires. Au niveau de la main, ces C.F. produisent quelques mouvements de flexion-extension des doigts. Toutes ces contractions sont augmentées par la percussion au marteau ; le froid n'agit pas sur elles.

Observation II. — Il s'agit, ici, d'une forme anormale de S.L.A., de type polynévritique, telle que PATRIKIOS les a décrit dans sa Thèse.

Gau... Kervork, âgé de 52 ans, est en traitement dans un sanatorium, pour une tuberculose fibreuse en voie de stabilisation. Ce malade est envoyé à la consultation du Professeur ROGER, pour les troubles suivants : contractions anormales et aréflexie rotulienne. Dans ses antécédents, à part le terrain tuberculeux, on trouve un B.W. positif en 1938. Signalons que ce malade n'a pas eu de traitement par les sels d'or.

Depuis un an, évolution progressive, apyrétique, des troubles qui l'amènent à consulter.

Ce malade présente, en effet :

- Des mouvements involontaires : crampes, myoclonies, contractions fasciculaires et fibrillaires.
- Une aréflexie rotulienne totale, avec diminution des réflexes achilléens gauches et abolition à droite. Aux membres supérieurs, abolition du réflexe tricipital gauche.
- Une amyotrophie des cuisses et des interosseux aux membres supérieurs, ainsi qu'aux biceps et aux muscles scapulaires.
- Par ailleurs, aucun trouble de la sensibilité, pas de parésie, pas de Babinski.
- Tous les examens de laboratoire sont normaux.

ETUDE DES MOUVEMENTS ANORMAUX.

1° Les contractions fibrillaires.

Localisation : Aux membres inférieurs, elles prédominent spontanément, au niveau des 2 mollets, mais on les retrouve à la face plantaire des 2 pieds, surtout à droite ; au niveau de la cuisse, face antérieure et face postérieure. Aux membres supérieurs, elles sont moins marquées, mais on les retrouve à la face postérieure du bras et aux interosseux, au thorax sur le grand pectoral, mais non à la face postérieure. Rien à la face.

Forme : Elles sont longues, semblant parfois intéresser toute la fibre d'un même muscle, et donnent nettement l'impression d'une onde rapide qui se propage dans le sens du muscle. Elles n'amènent aucun déplacement segmentaire.

Rythme : Fréquence aux environs de 65 par minute, mais aucun synchronisme entre les divers faisceaux d'un même muscle, ni entre les diverses masses musculaires.

Elles sont accrues par la percussion qui peut même les réveiller dans des territoires où elles n'existent pas spontanément (bras). Accrues par la fatigue et par le froid. Non diminuées par les positions de relâchement articulaires.

L'injection de 1 cc. de prostigmine amène, en 10 minutes, une augmentation des fibrillations, qui prennent même, par endroits, un aspect fasciculaire, notamment au mollet droit ; les contractions sont plus profondes, il en apparaît quelques-unes sur des territoires antérieurement indemnes. La prostigmine augmente surtout l'intensité et la fréquence des fibrillations antérieurement existantes, dont la fréquence passe à plus de 100 par minute. L'injection de 1/4 de milligramme d'atropine, par contre, diminue les fibrillations.

2° Les contractions fasciculaires.

Elles se retrouvent dans les mêmes territoires que les fibrillations, mais prédominent nettement dans les mollets. Elles sont aussi accrues par l'injection de prostigmine. Plus lentes, elles battent à environ 45 par seconde. Elles sont d'aspect plus larges et plus ondulatoires.

3° Les myoclonies.

Beaucoup plus rares, mais parfois, spontanément, au cours de l'examen, on remarque des soubresauts de la rotule. Plus rarement, les mouvements involontaires déterminent un mouvement du pied. La prostigmine n'a aucun effet sur ces myoclonies.

4° Les crampes.

Elles sont plus fréquentes, extrêmement douloureuses, déclenchées par certains mouvements volontaires, notamment les mouvements des orteils ; la torsion interne du pied, tout effort provoque la crampe. Passivement, on les provoque par les mêmes mouvements imposés. Les crampes sont uniquement localisées au niveau des deux mollets.

Le malade est soumis au traitement : adrénaline et vitamine E, qui n'amène aucune amélioration. Il retourne ensuite en sanatorium.

Après ces deux exemples typiques, nous allons envisager de plus près les caractères particuliers des contractions fibrillaires dans la S. L. A.

I. - INTÉGRATION A LA MALADIE. — Précoces, caractéristiques, elles sont un des caractères majeurs de la maladie. « C'est le signe objectif le plus précoce de l'atteinte du neurone périphérique. » Souvent même, elles précèdent de longtemps tous les autres symptômes et VIZZOLI rapporte un cas typique où les C. F. sont apparues plusieurs mois avant l'amyotrophie. Notre première observation est remarquable par ce même fait.

2. - LOCALISATION. — H. ROGER : « Les F. M. siègent surtout dans les faisceaux en voie d'atrophie, premier espace interosseux, thénar, hypothénar. Elle disparaissent quand les muscles ont perdu une partie de leurs faisceaux, mais alors on les retrouve dans les segments plus haut situés. C'est pourquoi on les recherche surtout aux épaules, grand pectoral, deltoïde, omoplate qui sont les plus longs à fondre. L'importante masse musculaire qu'ils représentent y rend d'ailleurs leur examen plus facile. Elles ne restent pas localisées aux membres supérieurs, mais atteignent aussi le thorax, le creux épigastrique, les insertions supérieures des muscles abdominaux ». (*Sud Méd. et Chir.* 15-3-1925).

Pour Vincenzo NERI (VI^e Réunion Neurologique) les F. M. se voient surtout sur les lèvres, la langue, où les muscles sont presque à nu. Parfois, par contre, elles sont difficiles à constater sur les membres, et un certain degré de lipomatose peut en gêner l'observation.

Mais il semble que les C. F. n'apparaissent au niveau de la face qu'à la phase bulbaire de l'affection. De toutes manières elles sont bien localisées aux segments médullaires ou bulbaires atteints, et donc ont une topographie bien systématisée.

3. NATURE. — Classiquement elles sont uniquement fibrillaires, n'atteignant que les fibres isolées des muscles, exceptionnellement un faisceau ; elles ne détermineraient donc aucun mouvement. Mais d'une part on sait que la différence entre fibrillations et fasciculations, même sur le plan clinique, n'a pas une valeur absolue. D'autre part, on a souvent des fasciculations associées à des contractions plus fines. Enfin, elles donnent souvent un léger mouvement des extrémités, notamment lorsqu'elles atteignent les muscles les plus périphériques. Notons pour terminer qu'elles atteignent presque toujours les faisceaux dans toute leur longueur, et donnent alors un aspect plus ou moins serpentin.

4. INTENSITÉ. — Elle est très variable. En général forte, mais tous les degrés s'observent entre les petites fibrillations « discrètes, vermiculaires, visibles seulement à jour frisant » (H. ROGER) et les mouvements plus amples qui donnent une véritable « palpitation des muscles » (MARIE).

5. RYTHME. — Elles sont caractérisées par leur arythmie complète, leur anarchie. Il n'y a aucun synchronisme entre les divers faisceaux d'un muscle, ni entre les divers muscles. Ce dernier signe est très caractéristique. Enfin la fréquence, difficile à mesurer, oscille aux environs de 60 par seconde environ.

6. PHÉNOMÈNES SUBJECTIFS. — Classiquement et d'après SICARD (1-12-1921, Société de Neurologie) les fibrillations ne seraient pas perçues par les malades, ce qui, pour cet auteur, les opposerait aux C. F. des névrites. Ceci est assez vrai, mais il y a de nombreuses exceptions. Ce qui est plus net, c'est le fait que ces contractions anormales ne sont pas douloureuses. Elles sont seulement perçues comme une sensation de courant électrique ou comme un chatouillement.

7. ELLES SONT EN PRATIQUE toujours spontanées, mais dans certains cas il faut les provoquer par certains moyens. Ces mêmes procédés augmentent les fibrillations déjà présentes. Ce sont :

— L'attouchement, sur lequel CHARCOT insistait déjà, la percussion au marteau à réflexe, la compression musculaire ou nerveuse, le froid, la fatigue.

L'excitation électrique. — V. NERI, cité par Jean DELAY, note que « pendant le passage d'un courant faradique à travers le nerf, au seuil de l'excitation, on observe, dans les muscles, une série de contractions fasciculaires qui se poursuivent de façon à donner l'impression qu'une ondulation parcourt tout le muscle. Quelques fois, cette ondulation cesse quelques instants pour reprendre à nouveau ; d'autres fois, les fibrillations se transforment en fasciculations ou même en contractions massives, pour reprendre ensuite sous la forme de contractions fasciculaires. Enfin, mais rarement, la contraction fasciculaire se transforme en une contraction tétanique, un vrai spasme tonique, une crampe qui persiste au delà de l'excitation ».

Nous-mêmes avons observé avec le docteur BOURGUIGNON que la recherche de la chronaxie déclenchait souvent les contractions fibrillaires, et au maximum quand on atteignait la capacité chronaxique.

On peut même les provoquer à distance : dans un cas de H. ROGER, c'est par une excitation périphérique des téguments, même en un point éloigné, que l'on pouvait les provoquer. Ce fait se rapproche d'une observation d'A. THOMAS (S. N. 9-11-1922) : à propos de myofasciculations localisées au cours d'une syringomyélie, fasciculations qui apparaissaient même après une excitation visuelle, auditive ou olfactive, à la manière d'un réflexe de défense pour lequel A. THOMAS a discuté l'hypothèse d'une voie sympathique.

En résumé, CONTRACTIONS FIBRILLAIRES CONSTANTES, PRECOCES, SIGNE MAJEUR DE LA MALADIE, LE PLUS SOUVENT SPONTANÉES, ARYTHMIQUES, A LOCALISATION SYSTEMATISÉE DANS LES MUSCLES EN VOIE D'ATROPHIE, PERÇUES OU NON PAR LE MALADE, tels sont les caractères de ce symptôme dans la sclérose latérale amyotrophique.

LA POLIOMYELITIS ANTERIEURE CHRONIQUE

Depuis la mise en valeur par DUCHENNE en 1849, puis ARAN en 1850 des amyotrophies musculaires progressives, ce groupe a été peu à peu démembré ; on a d'abord séparé une variété d'amyotrophies purement myopathique (DUCHENNE 1853 - LEYDEN 1876 - MÖBIUS 1879) et dans la classe même des amyotrophies myélopathiques, l'isolement d'entités bien déterminées s'est faite simultanément : CHARCOT en 1865 isole la sclérose latérale amyotrophique, SCHULTZE et KALBER en 1882 la syringomyélie, CHARCOT et MARIE décrivent des formes familiales.

Si loin qu'ait été poussé ce démembrement, il n'en reste pas moins vrai que certains syndromes cliniques d'amyotrophie progressive sont dus à une atteinte isolée des cellules radiculaires antérieures de la moelle, cette atteinte pouvant se faire sur le mode subaigu ou chronique. Cette dernière éventualité, relativement rare, est donc caractérisée par une lésion assez pure des cornes antérieures de la moelle, et au point de vue clinique, par une amyotrophie à progression extrêmement lente.

Classiquement l'atrophie musculaire débute d'une manière symétrique aux extrémités du membre supérieur, revêtant le type ARAN-DUCHENNE, et présentant successivement l'aspect de la main de singe, la main en griffe et enfin la main de squelette. Elle gagne ensuite les avant-bras, les bras, mais classiquement n'atteint jamais la face puisque les lésions n'atteignent pas le bulbe. D'autres types ont été décrits : radial, brachial, scapulo-huméral, cervical, crural.

Cette amyotrophie exceptée, ainsi que la diminution des réflexes qu'elle détermine, les autres troubles sont inexistantes. Le caractère primordial de la maladie est son évolution extrêmement longue (15 à 20 ans), la mort survenant le plus souvent par une infection intercurrente.

Dans ce type particulier d'amyotrophie spinale, les contractions fibrillaires sont presque constantes, et avant de les décrire, nous allons donner quelques observations cliniques relevées dans la littérature.

Observation I (RIMBAUD et QUARTIER. - Société de Neurologie, 3 février 1930). — Il s'agit d'une poliomyélite chronique à localisation unilatérale, caractérisée cliniquement par une hémiatrophie musculaire droite (langue comprise) prédominant à la racine du membre avec contractions fibrillaires. A gauche, on trouve seulement des fibrillations isolées sans autre signe. Le début s'est fait à l'âge de 9 ans et a progressé lentement jusqu'à 20 ans.

L'intérêt de ce cas est justement de montrer la valeur sémiologique de ces fibrillations ; quoiqu'en disent ces auteurs, il est vraisemblable que cette poliomyélite n'est pas unilatérale, les C.F. étant la seule traduction clinique de leur bilatéralisation.

Obs. 2. — EUZIERE et JAMBON (« Bull. Soc. Méd. de Montpellier », 8 janvier 1926). — Poliomyélite antérieure chronique, consécutive à une névrauxite épidémique. Amyotrophie myélopathique réalisée en 6 ans, avec rémissions légères, mais de façon progressive. Origine encéphalitique nette au début. L'amyotrophie est diffuse, et l'on note des contractions fibrillaires au niveau de la face antérieure de la cuisse. Ici les C.F. sont discrètes, malgré l'étendue de l'amyotrophie.

Obs. 3. — RIMBAUD et PUECH (« Bull. Montpellier, 20 mai 1920) présentent un soldat de 21 ans qui, depuis un an, se plaint de faiblesse et d'une atrophie de la main gauche, qui tend à s'étendre à tout le membre supérieur. Le réflexe tricipital est aboli, il n'y a aucun trouble de la sensibilité. Les contractions fibrillaires sont fréquentes et nettes au niveau du deltoïde et du triceps. Il est intéressant ici de voir combien les C.F. sont localisées malgré l'étendue de l'amyotrophie.

Obs. 4. — PARHON et Zoé CARAMON rapportent, dans le 11^e « Bulletin de la Société Roumaine », l'histoire d'un malade de 20 ans, qui voit s'installer progressivement, en 9 à 10 mois, une diminution de la force musculaire et une amyotrophie généralisée. A l'examen, on notait une amyotrophie très importante, entraînant une parésie du bras ; les réflexes sont augmentés. Il n'y a pas de contractions fibrillaires spontanées, mais la percussion au marteau à réflexe des muscles scapulaires les réveille à ce niveau.

Obs. 5. — FROMENT et BUSADOUX : Atrophie musculaire myélopathique avec myoclonies (S.M.H., Lyon, 14 février 1922). — Malade atteint d'atrophie musculaire myélopathique à marche lente, débutant par la racine des membres supérieurs, s'accompagnant de réaction de dégénérescence et de contractions fibrillaires. Fait très particulier dans une telle maladie, il existait sur tout le corps des secousses musculaires de type myoclonique.

Obs. 6. — Mme L. BAR, à la Société Belge de Neurologie, en juin 1946, présente une femme de 58 ans, dont l'affection a évolué en 5 ans, passant par les phases classiques de fibrillations, puis d'atrophie, avec début et prédominance aux muscles de la ceinture scapulaire.

Dans la poliomyélite antérieure chronique, nous voyons donc que les contractions fibrillaires ont sensiblement les mêmes caractères que dans la sclérose latérale amyotrophique, aussi ne reprenons-nous pas tous les critères en détail. DEJERINE et THOMAS nous en donnent d'ailleurs une description complète : « Les muscles atrophiés ont perdu leur consistance ferme et élastique, ils sont mous à la palpation, et sont le siège de petites contractions involontaires, partielles, soulevant isolément quelques fibres ou quelques fascicules dans la masse du muscle. Ces contractions fasciculaires et fibrillaires sont à peu près constantes. On les a comparées à des mouvements vibratoires qui seraient produits par des cordes tendues sous la peau et qui, par leur tension et leur relâchement alternatifs, se dessineraient et disparaîtraient tour à tour. Brusques, rapides, de courte durée, ces contractions se reproduisent à intervalles très rapprochés les uns des autres : de là de petites secousses brèves, peu intenses, perceptibles à la palpation. Spontanées, elles sont exagérées par les excitations cutanées, par une émotion ou une impression de froid : souvent le fait de faire déshabiller le malade suffit à leur production. Parfois elles sont assez importantes dans un muscle pour mobiliser l'articulation sous-jacente. »

On voit combien cette description se rapproche de celle que nous avons donnée à propos de la maladie de CHARCOT. Tout au plus, ce symptôme paraît-il être un peu moins fréquent dans la Poliomyélite chronique que dans la sclérose latérale où il ne manque jamais.

LA POLIOMYELITE ANTERIEURE SUBAIGUE

Lorsque l'atteinte des cornes antérieures de la moelle ne se produit ni brutalement (Poliomyélite antérieure aiguë) ni d'une manière extrêmement lente (Poliomyélite antérieure chronique) on assiste à la manifestation d'un syndrome clinique appelé Poliomyélite antérieure subaiguë. DUCHENNE avait déjà isolé ce groupe sous le nom de paralysie générale spinale subaiguë, et c'est VULPIAN qui lui donna l'étiquette sous laquelle on le désigne encore aujourd'hui. SOUQUES et ALAJOUANINE en 1932, GUILLAIN et MOLLARET en 1932, ALAJOUANINE à la même date sont parmi ceux qui apportèrent une importante contribution à la description de ce syndrome. Mais c'est surtout la thèse de POURSINES (1927) qui représente la mise au point la plus claire de cette question et qui fixe parfaitement le substratum anatomo-pathologique de l'affection.

De cette maladie, POURSINES nous donne la définition suivante : Elle est caractérisée :

- par une amyotrophie progressive avec contractions fibrillaires, diminution, puis abolition des réflexes tendineux ;
- par une évolution d'un an en moyenne se terminant par un épisode bulbaire à marche rapide ;
- par des lésions des cornes antérieures de la moelle.

C'est donc encore une maladie qui, comme la précédente, ne se manifestera en clinique que par une amyotrophie avec fibrillations et dont le seul caractère particulier est son évolution fatale en un an environ.

FROMENT et MASSON (« Journal de Médecine de Lyon », mars 1943), nous rapportent deux cas de cette affection. Le premier est caractérisé par une atrophie musculaire progressive et une impotence débutant aux membres inférieurs, gagnant de proche en proche et sans arrêt ni rémission les 4 membres, le tronc, la nuque, enfin les centres bulbaires. Pas de troubles sensitifs, ni pyramidaux, ni sphinctériens. La mort survient 14 mois après le début par des accidents bulbaires. Les contractions fibrillaires avaient été notées à l'insertion scapulaire du trapèze, puis à la moitié droite de la langue.

Alors que ce premier cas est cliniquement primitif, le second est en rapport avec une syphilis, et ce dernier ne présente pas de fibrillations.

Dans la thèse de POURSINES, nous relevons trois observations que nous résumerons en quelques lignes :

— La première (observation personnelle) rapporte l'histoire d'une femme de 43 ans qui, en 9 mois, meurt d'une poliomyélite subaiguë. La maladie avait commencé aux membres inférieurs, et elle s'étendit rapidement jusqu'à la face. Les contractions fibrillaires sont notées au niveau des deux épaules.

— La deuxième est une observation de SOUQUES et ALAJOUANINE. Evolution en 8 mois, sans fièvre, d'une amyotrophie extensive sans signes pyramidaux ni sensitifs. La mort se fait ici encore par des accidents bulbaires. Les contractions sont trouvées au niveau des muscles atrophiés.

— Enfin, POURSINES rapporte une observation de BAUDOIN, SCHAEFFER et CELICE : il s'agit d'une malade de 45 ans qui, en 3 ans, parcourt les étapes d'une paralysie ascendante ayant débuté par les membres inférieurs, qui gagna ensuite le tronc, puis les membres supérieurs, la face. Les contractions fibrillaires y sont peu importantes, mais elles existent au niveau de la langue.

On ne peut à propos de cette maladie décrire des caractères particuliers au symptôme contraction fibrillaire qui revêt ici encore le même type que dans les deux syndromes que nous avons étudié précédemment. C'est encore seulement la notion de fréquence qui peut les différencier, fréquence envisagée sur deux plans : D'une part toutes les poliomyélites subaiguës ne présentent pas de fibrillations ; d'autre part même quand on peut les trouver cliniquement, elles ont rarement cette intensité et cette amplitude que l'on trouve dans la maladie de CHARCOT.

LES AMYOTROPHIES SYPHILITIKES

L'atteinte de la moelle par la syphilis donne à côté des formes paraplégiques, des myélites atrophiques dont le substratum anatomique est d'ailleurs très proche des poliomyélites que nous venons d'étudier. Toutefois ici les lésions ne restent pas si localisées à la corne antérieure, elles diffusent plus volontiers dans les parties voisines de l'axe gris.

Leur apparition est tardive, en général on les observe chez l'homme 15 à 20 ans après le chancre initial et certains font jouer un rôle important de localisation à des traumatismes ou à une fatigue professionnelle particulièrement intense. Au point de vue clinique, on voit s'installer rapidement des douleurs, puis une parésie progressive et secondairement l'atrophie qui peut débiter à l'épaule, au membre supérieur ou à la jambe.

Dans sa thèse, Jean CHRISTOPHE (1923) met en évidence leur rareté relative. Il donne les chiffres suivants : Les contractions fibrillaires manqueraient dans 8/10 des cas. Cet auteur donne une explication assez satisfaisante de cette rareté qui serait due à la rapidité du processus dégénératif qui ne permet pas aux fibrillations de se manifester, puisqu'elles témoignent d'une irritation du neurone périphérique sans grosse dégénérescence.

Les exemples ne manquent pas cependant dans la littérature où l'on signale des contractions fibrillaires dans des amyotrophies syphilitiques, mais il est évident qu'il ne s'agit ici que de cas exceptionnels publiés et l'on ne peut en déduire aucune statistique. Voici quelques exemples que nous avons pu retrouver, parmi d'autres.

— LERI, dans deux cas présentés en 1921, insiste sur le fait que les contractions fibrillaires sont continues, très intenses et dessinent sous la peau une ondulation permanente, un remous de vagues. Le malade a en partie conscience de ces frémissements cutanés.

— HARVIER, DECOURT et LAFFITE rapportent un cas de poliomyélite antérieure chronique syphilitique. C'est un malade de 28 ans dont le faciès, le caractère, la morphologie, la démarche, la manière de se relever réalisaient l'aspect d'une myopathie. Mais les réflexes sont vifs, un tabès est associé à ce syndrome et le L.C.R. donne le diagnostic. Les contractions fibrillaires, d'intensité moyenne, sont relevées au niveau des muscles atrophiés.

— BORDIER et GAUJOU (« Paris Médical », 25 juin 1932) : Chez un homme de 45 ans, qui a eu un chancre à 28 ans, à peine traité pendant deux ans, apparaissent une parésie des mains, des céphalées, une fatigue musculaire au niveau de la nuque et du dos. À l'examen, amyotrophie des mains, avant-bras et bras droit. Présence de contractions fibrillaires dans tous les muscles en voie d'atrophie. Fait très intéressant : 3 mois après, ayant subi un traitement radiothérapique sur la moelle, l'amyotrophie s'améliore et les contractions fibrillaires disparaissent.

Nous avons donné ces quelques exemples pour montrer seulement que l'on pouvait assez souvent noter des fibrillations dans les amyotrophies myélopathiques d'origine syphilitique. Nous avons pu, d'autre part, compulsier les dossiers de la Clinique Neurologique de Marseille, et les chiffres que nous avons trouvés se rapprochent sensiblement de ceux de Jean CHRISTOPHE. Le fait est entièrement vrai que dans cette maladie les fibrillations sont plus rares encore que dans les syndromes envisagés ci-dessus ; et bien souvent, même si elles sont présentes elles sont peu intenses. Nous verrons plus bas, au chapitre PATHOGENIE si l'on peut expliquer ce fait particulier.

LA SYRINGOMYELIE

La syringomyélie est l'expression clinique d'un trouble anatomique particulier : présence d'une cavité, congénitale ou acquise, au centre de l'axe gris médullaire et débordant celui-ci pour atteindre les cordons blancs voisins. Cette particularité anatomique explique parfaitement la symptomatologie qui est formée :

— de signes traduisant l'altération de l'axe gris ; ce sont l'amyotrophie, la dissociation thermo-analgésique, les troubles trophiques et sympathiques ;

— et de signes traduisant l'altération des voies cordinales : paraplégie spasmodique.

L'évolution de la maladie se fait en plusieurs années et la mort survient en général par suite d'une complication intercurrente ou par extension bulbaire (Syringobulbie).

Nous nous trouvons ici encore devant une amyotrophie myélopathique et nous pouvons assurer dès l'abord que les contractions fibrillaires qu'elle présentera, différeront peu de celles que nous avons envisagées jusqu'à maintenant. Leur apparition étant d'ailleurs très courante dans cette maladie, et depuis longtemps signalée, nous ne fournirons que quelques exemples rapides à titre de pure illustration.

H. ROGER et J. REBOUL-LACHAUX (« Marseille Médical », 15 novembre 1928), à propos d'une étude sur la forme scapulo-humérale de la syringomyélie, retracent l'histoire de deux malades. Le premier est un jardinier de 41 ans qui a ressenti une faiblesse progressive des membres inférieurs, surtout à droite, et qui présente, à l'examen, une dissociation thermo-analgésique, une atrophie scapulo-humérale nette avec contractions fibrillaires spontanées et augmentées par la percussion. Quelques rares fibrillations sont décelées à la face postérieure de l'avant-bras.

Dans la deuxième observation, il s'agit d'un homme de 55 ans qui, depuis 15 ans environ, a vu s'installer une parésie lente de son épaule gauche et une parésie de son membre inférieur droit. A l'examen, cyphoscoliose importante, dissociation typique des sensibilités, atrophie scapulo-humérale avec contractions fibrillaires du biceps et à la face antérieure de l'avant-bras. Aux membres inférieurs, parésie spasmodique avec babinski droit.

Dans leur article H. ROGER et J. REBOUL-LACHAUX concluent que l'amyotrophie s'accompagne dans la majorité des cas de contractions fibrillaires. Ils signalent qu'elles manquaient totalement dans un cas de DEJERINE et BLOCH. La même fréquence est accordée à ce symptôme par PAULIAN qui, dans une fiche d'une page sur la maladie (Fiche de Pratique Médicale) donne comme symptomatologie dans les troubles moteurs : paralysie avec amyotrophie des membres, avec contractions fibrillaires et troubles électriques. Dans l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Jacques DECOURT donne comme caractéristiques à ces contractions fibrillaires : « Elles sont brusques, rapides, irrégulières, en général discrètes, beaucoup moins importantes que dans la S.L.A. Et l'infiltration des téguments peut les masquer ». Enfin DEJERINE et THOMAS : « Les secousses fibrillaires y sont fréquentes, presque constantes ; elles sont un signe précoce, durent des mois et des années ; elles sont plus nombreuses et plus faciles à voir dans les muscles en voie d'atrophie, après un effort prolongé ou quand le malade est exposé au froid. L'atrophie et les secousses fibrillaires peuvent être masquées au contraire par le développement de la graisse et du tissu fibreux : lorsque ce dernier est très important, dans le cas d'atrophie symétrique des deltoïdes, la ressemblance avec les amyotrophies myopathiques peut être très prononcée. »

En conclusion nous pouvons seulement signaler la ressemblance extrême de ces fibrillations avec celles que nous avons envisagées plus haut. L'accent doit être mis ici sur l'importance des troubles trophiques qui, dans bien des cas, gênent énormément l'apparition des fibrillations. Nous devrions même mieux dire encore leur « extériorisation », car il est vraisemblable que sous l'épaisse couche de tissus fibreux qui se développe parfois, on doit pouvoir déceler, avec des méthodes précises (électromyographie transcutanée) des potentiels d'action qui traduisent une activité spontanée et cachée des faisceaux musculaires).

TROUBLES NERVEUX EXTENSO-PROGRESSIFS D'ORIGINE TRAUMATIQUE. - SYNDROME DE BARRE

Sous le nom de troubles physiopathiques (BABINSKI et FROMENT) on décrivait des troubles nerveux d'ordre réflexe qui se développaient dans un membre à la suite d'une blessure en général légère, et qui revêtaient une symptomatologie vaso-motrice, motrice ou trophique. SICARD avait insisté aussi sur les phénomènes de névrite ascendante post-traumatique, et le professeur ROGER avait étudié depuis longtemps le développement de scléroses latérales amyotrophiques à partir de traumatismes périphériques. Mais c'est surtout le professeur BARRE qui, récemment, a montré l'unité de ces diverses manifestations, et le lien qui unissait l'affection périphérique aux troubles nerveux apparaissant parfois très longtemps après le traumatisme.

En général les « accidents nerveux sont hors de proportion avec la cause qui leur a donné naissance » (BARRE) mais, fait particulier, la lésion traumatique initiale est toujours une blessure des extrémités, la main le plus souvent. Les troubles secondaires s'étendent ensuite « dans un territoire qui déborde largement la zone traumatisée », on peut alors les classer selon deux critères :

I. - D'après la localisation :

- Forme monomélisque (extension au membre traumatisé).
- Forme di-homomélisque (extension aux deux membres du côté traumatisé).
- Forme dimélisque (extension aux deux membres de même nom).

II. - D'après la symptomatologie : Formes motrices, sensibles ou amyotrophiques.

Nous rapporterons de ce syndrome, quelques observations que nous avons pu suivre à la Clinique neurologique, et qui ont déjà été publiées en partie par ROGER, PAILLAS et BOUDOURESQUES.

Observation 1. — Forme à prédominance motrice : Plus de 20 ans après un traumatisme par éclat d'obus du pied droit, installation progressive d'une parésie du membre inférieur droit sans algies, parésie vérifiée par les manœuvres habituelles.

L'amyotrophie de la cuisse s'accompagne de contractions fibrillaires.

Obs. 2. — Forme à prédominance sensitive : Homme de 60 ans, qu'il onze ans après un traumatisme septique de l'index droit, apparition d'une parésie et d'une atrophie progressive de tout le membre inférieur droit, sans troubles objectifs de la sensibilité. Mais bientôt s'installe une anesthésie totale de la main, une hypoesthésie du bras, une diminution des réflexes du membre supérieur du même côté. L'examen montre des contractions fibrillaires importantes au niveau du bras, intermittentes.

Obs. 3. — Forme à prédominance amyotrophique : Quatre ans après une amputation pour écrasement du médus droit, apparition d'une parésie et d'une atrophie progressive de la racine du membre supérieur droit et du membre opposé. Contractions fibrillaires à la racine du membre, des deux côtés, s'exagérant à la percussion.

Obs. 4. — Enfin, nous donnerons l'observation d'un malade que nous avons pu suivre récemment dans le service du professeur PAILLAS :

Malade de 50 ans qui a eu, en 1923, la main écrasée par un poteau. Quelques années après, il présente une paralysie du cubital et actuellement il ne peut plus se servir de sa main gauche. Par ailleurs, se plaint depuis 2 ans environ de douleurs dans les membres inférieurs. Depuis 4 mois, il a dû cesser tout travail.

À l'examen, on trouve :

M. S. : Atrophie des éminences thénar et hypothénar gauches avec griffe de tous les doigts. L'atrophie monte à l'avant-bras et touche la ceinture scapulaire, surtout les sus et sous épineux gauches. Atrophie du trapèze et inclinaison de la tête vers la droite. Les réflexes sont abolis. Absence totale de sens thermique à gauche, alors qu'au M.S. droit, sent assez bien la température. Le tact est perçu.

M. I. : Paraparésie spasmodique prédominant à gauche avec babinski des deux côtés. Hyperesthésie du membre à la piqure. Différencie très mal la température du côté gauche.

Face : Claude Bernard Horner très net à gauche, sans autre signe.

Rachis : Enorme cypho-scoliose à concavité droite, vérifiée sur les radiographies.

La ponction lombaire ne montre rien d'anormal.

Ce malade présente des contractions fibrillaires qui ont les caractères suivants :

— Siège : Bras droit, avant-bras droit thénar droit, de même à gauche. À la ceinture scapulaire, sur le deltoïde droit. Le deltoïde gauche, trop atrophié, n'en présente pas. Aussi sur les muscles du cou à gauche.

— Intensité : assez intense surtout aux deux bras et au grand pectoral droit, battant au rythme de 60 par minute environ. Longues au bras, plus courtes dans les autres territoires.

— Caractères : Fibrillaires en général, fasciculaires au niveau des deux bras. Au niveau des poignes, quelques petits mouvements fins des doigts secondaires aux fibrillations. Elles sont inconscientes et le malade n'a remarqué aucun facteur qui les accroisse ou les diminue.

On ne peut donner de caractères particuliers à ces contractions fibrillaires ; mais il est toutefois remarquable de les observer outre dans les formes amyotrophiques, dans les formes où la symptomatologie dominante est motrice ou sensitive. Il est assez évident par ailleurs que selon la forme clinique qui se développe, on retombera sur les différents syndromes que nous avons examinés ci-dessus, et les fibrillations prendront alors les mêmes caractères que dans ces maladies.

L'AMYOTROPHIE TYPE CHARCOT-MARIE

CHARCOT et MARIE ont isolé, en 1886, de ce même groupe d'amyotrophies myélopathiques, une maladie particulière dont les trois caractères spécifiques sont :

— l'un clinique : amyotrophie progressive débutant par les extrémités atteignant peu la racine des membres et pas du tout le tronc ;

— l'autre évolutif : évolution extrêmement lente ;

— le dernier enfin constitué par le caractère familial de la maladie.

On a pu dire, en raison de la longueur extrême de l'évolution, que la maladie de CHARCOT-MARIE était plus une infirmité qu'une maladie. Elle débute en général dans l'enfance ou l'adolescence, et la mort ne survient en effet que très tard, toujours d'une affection intercurrente, en particulier de la tuberculose pulmonaire. Sur le plan clinique c'est surtout la localisation de l'amyotrophie qui permet, avec le caractère familial de l'affection, de faire le diagnostic : elle commence le plus souvent aux membres inférieurs, atteignant les petits muscles des pieds, puis les mollets et d'une façon tout à fait symétrique. Aux membres supérieurs, elle revêt le type ARAN-DUCHENNE. Ces localisations finissent par donner au malade un aspect particulier où la gracilité des membres s'oppose à la musculature normale du tronc et de la face.

La thèse de SAINTON en 1899, les études de TOOTH, de MARI-NECO (1928), de PETTE ont grandement contribué à parfaire la nosologie de ce syndrome. La thèse récente de PITON (Paris 1944) est à l'heure actuelle le meilleur travail d'ensemble sur cette question. Nous lui emprunterons beaucoup.

PITON dans sa thèse rapporte un grand nombre d'observations et presque tous ses malades ont des contractions fibrillaires. D'après DEJERINE et THOMAS, ces fibrillations bien que fréquentes, sont inconstantes. D'ailleurs dans une observation publiée par ROGER, PAILLAS et GASTAUT, ce symptôme n'existait pas.

Quand elles existent, elles sont précoces, rarement cependant le premier signe de la maladie, comme dans la S. L. A. par exemple. D'autre part, comme l'atrophie est ici très lente dans son évolution, et que le délai entre le début de l'atteinte nerveuse et la dégénérescence complète est très long, elles persisteront très longtemps. Comme toujours elles disparaissent quand l'atrophie est trop marquée. Elles se localisent aux muscles en voie d'atrophie et donc auront souvent une distribution distale. Souvent d'ailleurs on les trouve dans les territoires sus-jacents aux muscles déjà atrophiés et même, dans certains cas, dans des muscles qui ne seront jamais cliniquement lésés : PITON cite ainsi le cas d'un malade qui présentait des fibrillations dans son biceps crural qui ne devint jamais atrophié. Il rappelle aussi l'observation d'EULENBORG où les fibrillations siégeaient sur le vaste interne. Comme l'ont montré BOURGUIGNON et PITON, l'étude de la chronaxie montre que ces muscles sont déjà atteints.

Ces contractions sont souvent fasciculaires ou fibrillaires et amènent parfois un tremblement fin des extrémités. PITON insiste sur ce fait que les doigts ainsi agités de tremblements sont mus dans tous les sens et non dans une direction donnée comme dans le tremblement véritable. Ce même auteur rapporte aussi le cas d'un malade de 15 ans qui, pendant plusieurs années, a présenté ainsi un tremblement inexplicable au début, et qui s'est révélé ensuite comme une maladie de CHARCOT. MARIE, JOFFROY, SAINTON, EGGER rapportent des cas semblables. Dans les cas où ces contractions fibrillaires s'exagèrent avec le mouvement, on peut les prendre pour un tremblement intentionnel, mais elles sont cependant rarement assez intenses pour tromper aussi grossièrement.

Enfin, ces contractions fibrillaires sont exagérées par la percussion, le froid et les excitations électriques, et par là se rapprochent encore de celles que présentent les autres affections de la moelle que nous avons déjà passées en revue.

LES CONTRACTIONS FIBRILLAIRES DANS LES AUTRES SYNDROMES MEDULLAIRES

Toutes les maladies de la moelle peuvent en fait présenter à un moment quelconque de leur évolution des fibrillations musculaires et nous allons maintenant, dans le seul but d'illustrer cette proposition, rapporter quelques observations que nous séparerons suivant le plan classique en MYELITES et COMPRESSIONS MEDULLAIRES.

LES MYELITES

Bien que certainement présentes dans quelques observations, il est remarquable de signaler leur rareté relative dans des syndromes tels que les myélites aiguës ou subaiguës, les myélites nécrotiques, les scléroses combinées. Il semble bien que dans ces cas ce soit la rapidité des lésions dégénératives qui puisse en partie du moins expliquer ce fait. Nous n'en avons trouvé aucun exemple dans les dégénérationes spino-cérébelleuses.

Voici cependant quelques observations de myélites de divers types avec contractions fibrillaires.

I. - **ROGER et GASTAUT** (« Marseille Médical », 15 janvier 1946), à propos des amyotrophies myélitiques au cours de la fièvre typhoïde, disent que dans certains cas, où l'on trouve un Babinski ou un clonus, et où les atrophies sont durables, on trouve au début, des contractions fibrillaires.

II. - Au Comité Médical des Bouches-du-Rhône, en mars 1946, **VIGNES, CALAS et GASTAUT** présentent un syndrome de myélite diffuse à évolution rapide. Il s'agit d'une malade dont l'affection s'est traduite au début par une ataxie aiguë avec paresthésies, et bientôt apparaît une quadriparésie prédominant aux membres inférieurs et du côté gauche. Les contractions fibrillaires sont très nombreuses à ce niveau.

III. - Le docteur **BOURGUIGNON** a bien voulu nous communiquer une observation personnelle de syndrome neuro-anémique que nous résumons ainsi : No... André, âgé de 57 ans, a présenté, il y a deux ans, un ictus médullaire. Il est tombé brusquement dans la neige et a eu la plus grande difficulté à se relever. L'aggravation s'est faite ensuite progressivement et en quelques mois il n'a plus pu marcher. Depuis six mois, il est confiné au lit.

Le diagnostic de syndrome neuro anémique fut fait quelques mois auparavant lorsqu'une formule sanguine montra un nombre d'hématies à 800.000. Traité par des transfusions et des extraits hépatiques, le malade s'améliore ensuite.

A l'examen, on trouve :

1. Une paraplégie spasmodique plus franche à droite. Le malade ne peut marcher qu'avec l'aide de deux personnes. Les troubles sphinctériens sont actuellement en régression ;

2. Les grandes douleurs du début ont disparu, mais il a encore des sensations de décharge électrique dans les membres inférieurs ;

3. Les contractions fibrillaires n'existent pas spontanément. Mais la recherche de la chronaxie les déclenche, surtout dans le jambier antérieur et dans le long péronier gauche.

— On retrouve une symptomatologie à peu près semblable dans une autre observation présentée à la Société de Neurologie, en 1927, par le même auteur.

IV. - Dans le cadre des affections médullaires de type myélitique, on peut placer les cas d'amyotrophie spinale consécutive à des traumatismes. Le cadre nosologique de ces affections n'est pas encore bien défini, aussi, sans prendre part à une discussion pathogénique hors de propos, nous nous contenterons de rapporter trois cas, l'un de **LERI**, les deux autres de **LHERMITTE**.

— **LERI** (S. N., 2 mai 1918) présente l'observation d'un soldat qui, 15 jours après avoir été renversé par un éclatement d'obus, voit s'installer une impotence fonctionnelle progressive des membres inférieurs, de la main gauche et de l'épaule droite. Deux mois après, l'examen montre une grosse amyotrophie touchant à droite les muscles de l'épaule et le biceps, à gauche surtout les muscles épicondyliens, aux membres inférieurs les deux membres. Les réflexes sont abolis. Ce malade présente des contractions fibrillaires continues, importantes dans toutes les régions atrophiées.

— **LHERMITTE**, dans une revue générale sur cette question parue dans la « Gazette des Hôpitaux » (14 juin 1930), cite le cas d'un homme de 47 ans qui eut un violent traumatisme de l'épaule droite. Cinq mois après, s'installe une faiblesse du bras droit, avec amyotrophie. Cette atrophie progresse et 5 ans après, avait atteint le trapèze droit, le sterno-mastoidien. Les contractions fibrillaires sont très marquées dans le sterno-mastoidien gauche ; elles sont accompagnées de contractions fasciculaires.

— **LHERMITTE**, avec **P. BRODIN** et **LHEMANN**, à la Société de Neurologie, le 5 février 1931, présente un malade qui avait subi deux traumatismes rachidiens, l'un 5 ans auparavant, l'autre 1 an auparavant. Ce malade présente une atrophie musculaire évolutive à type **VULPIAN**, c'est-à-dire caractérisée par la fonte progressive des muscles du groupe radiculaire supérieur de **DUCHENNE-ERB**. A ce niveau, on retrouve des contractions fibrillaires et fasciculaires très marquées.

LES COMPRESSIONS MÉDULLAIRES

Dans les compressions de la moelle, les fibrillations sont encore plus rares et nous verrons qu'elles n'apparaissent en fait que lorsque la compression est très avancée, c'est-à-dire lorsqu'il y a une lésion médullaire importante. On comprend que les contractions anormales qui surviennent alors sont beaucoup plus en rapport avec une myélite secondaire qu'avec le facteur compressif initial. D'autres fois elles paraissent surtout régies par le mauvais état général du malade, profondément cachectique.

Dans le service du professeur PAILLAS nous avons pu suivre ainsi trois malades dont nous résumons l'histoire.

Obs. 1. — VED... Marius, âgé de 57 ans, entre dans le service de neuro-chirurgie avec une paraplégie en flexion, des troubles sphinctériens et des paresthésies. Le début de la maladie remonte au mois de mars 1942 par une impotence progressive des membres inférieurs. Depuis, la paralysie a évolué par périodes : deux fois il a été hospitalisé complètement impotent pendant 6 mois environ. Pendant les intervalles libres, le malade pouvait marcher. Depuis 2 ans, par contre, la paraplégie n'a pas régressé et elle est en flexion depuis un an environ.

Ses antécédents sont chargés : une syphilis non traitée, un éthylisme important, une echinococcose hépatique opérée.

L'examen confirme la paraplégie spasmodique en flexion avec des signes nets d'automatisme médullaire. Au Queeckenstedt, blocage complet et le lipiodol confirme l'arrêt au niveau de D 7.

Le diagnostic de kyste hydatique rachidien est vérifié au cours de l'intervention qui montre de grosses lésions ostéo-articulaires.

Ce malade a présenté avant son opération des contractions fibrillaires typiques et importantes, mais passagères, localisées au niveau des deux membres inférieurs, surtout à droite à la face antérieure de la cuisse. La percussion les réveille à gauche. Au niveau du thorax et de l'abdomen, quelques fibrillations à la base du grand pectoral. Ces fibrillations sont longues, accompagnées de contractions fasciculaires ; elles n'entraînent pas de mouvements. Elles battent à la fréquence de 80 par minute environ. Elles sont augmentées par la percussion, par les mouvements volontaires ou réflexes et par le froid. La chaleur les calme.

Obs. 2. — PI... âgé de 53 ans, entre à la clinique neurologique pour une paraplégie spasmodique en extension, troubles sphinctériens, et douleurs en ceinture au niveau de la base du thorax. C'est un tuberculeux qui a présenté des accidents pulmonaires, une orchio-épididymite bacillaire et dont la localisation rachidienne traîne depuis de longues années. Toutefois, la paraplégie est récente puisqu'elle ne remonte qu'à quelques mois.

La radiographie, la ponction lombaire, le lipiodol confirment ce diagnostic.

PI... présentait, à son entrée dans le service, des contractions fibrillaires peu importantes, mais certaines au niveau des deux mollets ; ces fibrillations sont longues, déclenchées par le froid et non accompagnées de fasciculations.

Obs. 3. — OLI... Antoine, 59 ans. A son admission en neuro-chirurgie, ce malade souffrait depuis trois mois de douleurs à trajet sciatique gauche, avec clonus du pied gauche sans Babinski. En outre, un amaigrissement important, un teint jaune paille et une anémie visible aux muqueuses. La radiographie montrait une lésion importante des corps vertébraux, affaissement du disque, surtout à gauche, au niveau de L 3 - L 4.

Le diagnostic de compression médullaire était certain, mais la nature bacillaire ou cancéreuse de cette compression n'a pu être décelée, le malade étant sorti rapidement du service. Toutefois, étant donnée la rapidité de l'évolution, le teint du malade, son amaigrissement, on penchait plutôt pour un cancer métastatique vertébral.

Pendant les quelques jours où nous avons pu suivre ce malade, nous avons remarqué des contractions fibrillaires spontanées, et accentuées par la percussion au niveau de la face postérieure des 2 cuisses.

LA POLIOMYELITIS ANTERIEURE AIGUE

La question des contractions fibrillaires dans la poliomyélite antérieure aiguë est extrêmement intéressante à deux points de vue : d'une part il est remarquable qu'une lésion des cellules radiculaires antérieures aussi pure donne si rarement des fibrillations et, partant, il sera intéressant d'essayer de préciser dans quelles conditions celles-ci apparaissent (âge du malade, âge de la maladie) ; d'autre part l'utilisation de l'électromyographie a permis de mettre en évidence certaines manifestations bio-électriques spontanées des muscles atrophiés chez le poliomyélitique. Ici nous n'étudierons cette question que sous son angle clinique, nous réservant d'envisager l'autre point de vue dans un chapitre ultérieur (E. M. G.).

Avant d'étudier ces fibrillations cliniques, rappelons en quelques lignes les caractères majeurs de cette maladie : C'est une affection caractérisée cliniquement par son évolution en plusieurs périodes : une période de début signant l'atteinte toxi-infectieuse de tout l'organisme par le virus et qui se traduit par de la fièvre, des signes méningés ; une période de paralysie qui succède rapidement à la première et qui s'accompagne d'une fonte rapide des muscles immobilisés ; enfin une période de régression, très longue, mais qui laisse le plus souvent des séquelles irrémédiables.

OBSERVATIONS

Nous tenons en premier lieu à remercier le docteur **TOURNAY** qui nous a si volontiers aidé dans notre tâche ; nous avons pu avec lui examiner les petits malades de son hôpital des Enfants Paralysés. La grande expérience qu'il a de la poliomyélite donne toute sa valeur à ce jugement extrêmement clair : sur plus de 800 enfants examinés, **TOURNAY** n'a jamais constaté de contractions fibrillaires. Dans les traités classiques on signale aussi la grande rareté de ce signe et **DEJERINE** et **THOMAS**, parlant de la poliomyélite de l'adulte, écrivent : « les muscles atrophiés sont parfois agités de contractions fibrillaires » alors que chez l'enfant, ils sont muets sur ce point. Nous avons pu réunir quelques observations où ce symptôme était signalé, et nous les joindrons à un cas que nous avons pu examiner dans le service du professeur **PAILLAS** et un autre cas que nous devons à l'obligeance du docteur **BOURGUIGNON**.

Obs. 1. — **LECHELLE**, **BARUK** et **DONADY** (« S.M.H. », 1^{er} avril 1927) présentent un malade qui, après un syndrome douloureux, ayant simulé une sciatique gauche, fut atteint d'une cyanose et de troubles vaso-moteurs de ce côté.

L'apparition rapide d'une parésie avec atrophie, diminution des réflexes tendineux et troubles des réactions électriques, permet de rapporter tous ces troubles à leur véritable cause. Ce malade présentait des contractions fibrillaires au niveau des muscles atrophiés.

Obs. 2. — **P. MARIE** et **A. LERI** (« S.M.H. », 7 novembre 1919), citent le cas d'un adulte qui, brusquement, fait une paralysie avec atrophie du membre supérieur. Ce malade, examiné 15 mois après l'épisode aigu, présente des contractions fibrillaires au niveau de ses segments atrophiés.

Obs. 3. — **ETIENNE** (« Rev. Méd. de l'Est », 1^{er} septembre 1919). — Il s'agit d'un malade de 27 ans, qui a fait une P.A.A. et qui est vu au stade d'atrophie de tout le membre supérieur droit, avec des contractions fibrillaires et fasciculaires spontanées au niveau des muscles atrophiés, notamment face externe des bras. Ces contractions sont très renforcées par les excitations.

— Au niveau de la région baso-thoracique gauche postérieure, on constate des contractions fibrillaires et fasciculaires. On les retrouve à la fesse gauche. Elles battent à 70 environ par minute. La percussion au marteau à réflexe les augmente ainsi que le froid. Le malade n'en a pas conscience.

Obs. 4. — Personnelle, due à l'obligeance du docteur BOURGUIGNON.

C'est l'observation d'un enfant de 8 ans, qui a fait, en septembre 1932, un épisode aigu de P.A.A., ayant débuté par des signes méningés, des céphalées, de la température, et deux jours après, une paralysie du bras gauche.

Au premier examen, en février 1933, on constate : une atrophie prédominant à la partie proximale du membre, le bras et l'épaule étant plus atrophiés que la main. Le deltoïde est aussi complètement paralysé, les fosses sus et sous-épineuses sont creuses, et l'on ne note aucune contraction fibrillaire. Ce malade, qui a été suivi longuement par le docteur BOURGUIGNON, environ une fois par an, entre 1933 et 1937, a présenté sensiblement le même état pendant cette période. Or, au mois de juillet 1937, au cours d'un nouvel examen, on constate une grande amélioration clinique, avec régression importante de la paralysie et, à ce moment, on constate aussi des contractions fibrillaires. Un nouvel examen, pratiqué quelques mois après, ne les met plus en évidence.

Nous verrons combien ce cas est intéressant lorsqu'on compare l'évolution des chronaxies à l'évolution clinique.

Obs. 5. (Personnelle.) — Georges Bou... vient à la consultation du Professeur PAILLAS, pour des séquelles paralytiques. Il y a environ deux ans, il a présenté un épisode brusque avec fièvre, céphalées, raideur méningée, et quelques jours après, une paralysie des muscles vertébraux, du bras gauche et du membre inférieur droit. La paralysie devient complète en 24 heures environ. Par la suite, les masses sacro-lombaires récupèrent grandement, un mois après le malade peut marcher ; mais, malgré une mécanothérapie intense, la récupération au membre supérieur ne se manifeste pas et, depuis plusieurs mois, l'état est stationnaire.

En novembre 1946, c'est-à-dire 14 mois après l'accident initial, l'examen montre :

— Une atrophie marquée du moignon de l'épaule gauche et de la région scapulaire droite, ainsi que de l'avant-bras et du bras gauche. Au membre inférieur, atrophie importante de la cuisse droite, moins importante au mollet, du même côté. De plus, hypotonie et diminution des réflexes dans les segments atrophiés.

— Au niveau de la région baso-thoracique gauche postérieure, on constate des contractions fibrillaires et fasciculaires. On les retrouve à la fesse gauche. Elles battent à 70 environ par minute. La percussion au marteau à réflexe les augmente, ainsi que le froid. Le malade n'en a pas conscience.

Que doit-on conclure de la présence de telles contractions fibrillaires dans la maladie de HEINE-MEDIN ? Il semble que dans l'état actuel de nos connaissances l'on doive s'en tenir aux résultats suivants :

I. — *Sur le plan clinique*, les contractions fibrillaires sont extrêmement rares dans la poliomyélite et l'avis de P. MARIE (Journal des Praticiens 1920) est très forcé lorsqu'il écrit : « Un peu d'atrophie de l'avant-bras, de grosses contractions fibrillaires, c'est un signe caractéristique d'amyotrophie d'ordre poliomyélique ». En fait les observations se comptent dans la littérature où l'on peut les rencontrer. Dans certains cas même, le diagnostic porté par certains auteurs peut être discuté, surtout lorsque celui-ci est rétrospectif.

II. — *Il n'en reste pas moins* que certaines observations sont indéniables, nous en avons nous-mêmes rencontré des cas cliniques. Comment alors les expliquer ?

— Il est un premier fait à noter : c'est l'âge des sujets qui présentent des fibrillations au cours de l'évolution de leur maladie. Très souvent ce sont des adultes, qui ont fait une P.A.A. tardive, DEJERINE et THOMAS avaient déjà noté ce fait.

— D'autre part, ces contractions fibrillaires n'apparaissent qu'à certains moments de l'évolution : soit au début, mais c'est rare ; soit à la période très lointaine de séquelle ou de régression lente. Elles peuvent alors être expliquées différemment selon les cas :

Au début l'on sait que les lésions sont assez diffuses, il y a une réaction méningée fréquente, et à certains étages les cellules radiculaires sont à peine lésées. Ce seraient alors les territoires que commandent ces cellules non entièrement détruites et au contraire plus ou moins irritées qui présenteraient des fibrillations musculaires.

A la phase de régression ou de séquelles, les contractions fibrillaires peuvent s'expliquer par la récupération progressive de cellules radiculaires antérieurement sidérées. Nous verrons comment les études chronaximétriques et électromyographiques éclairent cette pathogénie d'un jour nouveau.

III. — *Enfin il faut noter* combien cette question des fibrillations dans la maladie de HEINE-MEDIN se rapproche d'un autre problème autrefois bien étudié : les reviviscences de la poliomyélite aiguë. ROGER dans un article de la Société médicale de Montpellier, en janvier 1911, citait le cas d'un adolescent frappé à l'âge de 3 ans de paralysie infantile et qui présente à l'âge de 16 ans une poliomyélite antérieure chronique. A propos de ce malade RAUZIER et ROGER discutaient des reviviscences de cette maladie et, avec BALLET et DUTIL établissaient dans l'étude des manifestations tardives, quatre groupes de faits : les poussées congestives, les myélites aiguës, les myélites subaiguës et les myélites chroniques.

En fait ces manifestations sont extrêmement rares et il ne semble pas que l'on doive tirer de la présence de fibrillations chez un ancien poliomyélitique un pronostic aussi grave. Il nous paraît que les hypothèses que nous avons soulevées ci-dessus et que confirment expérimentation et laboratoire, sont infiniment plus probantes.

CONCLUSIONS

Les contractions fibrillaires se voient au maximum dans les amyotrophies myélopathiques. Dans tous les cas elles ont sensiblement les mêmes caractères dont les primordiaux sont les suivants : localisation dans les segments périphériques en rapport avec les segments médullaires atteints, atteinte des faisceaux musculaires sur toute leur longueur, leur apparition précède souvent l'atrophie, elles disparaissent quand celle-ci est trop intense, association fréquente avec des fasciculations, mais en pratique jamais avec des mouvements plus complexes, leur intensité est variable, elles sont accrues par des excitations diverses et le malade n'en a pas toujours conscience.

La seule différence que l'on puisse relever entre les différentes amyotrophies médullaires, est relative à la fréquence. Dans certains syndromes elles forment un syndrome majeur et constant ; d'autres fois elles sont exceptionnelles.

Le problème posé par leur présence dans la poliomyélite antérieure aiguë est extrêmement intéressant et peut être diversement interprété ; mais plutôt qu'une reviviscence de la maladie il faut penser à une récupération progressive de certaines cellules radiculaires antérieures non complètement détruites lors de l'atteinte initiale.

LES CONTRACTIONS FIBRILLAIRES DANS LES MALADIES DE L'ENCEPHALE

Les contractions fibrillaires s'observent fréquemment dans un assez grand nombre de syndromes encéphaliques ; elles peuvent être dominantes et se présentent alors comme un signe clinique primordial, nécessaire au diagnostic ; le plus souvent elles ne se voient qu'à titre épisodique. Mais lorsqu'on approfondit ces dernières observations, on se rend compte qu'elles ont une fréquence relative beaucoup plus grande que ne le laissaient supposer les conceptions classiques. Nous avons pu ainsi relever soit dans le service de la clinique neurologique de Marseille, soit dans la littérature, de nombreuses observations que nous relaterons plus bas.

Parmi ces maladies de l'encéphale, nous envisagerons successivement :

— En premier lieu la chorée fibrillaire de MORVAN, les myokimies de SCHUTZ et de KNY, et l'acrodynie. Ces trois syndromes doivent être groupés et nous verrons plus bas les faits qui militent en faveur de leur unité. Il nous faut répondre ici à une objection possible : l'origine encéphalitique de la chorée de MORVAN n'est pas admise par tous, est-il valable de la classer dans ce chapitre ? — Les données modernes soutiennent cette pathogénie centrale et le professeur ROGER a insisté depuis longtemps sur les faits qui appuyaient cette hypothèse : importance des phénomènes psychiques et végétatifs, dissémination sans localisation segmentaire des contractions fibrillaires, similitude entre maladie de MORVAN et acrodynie dont l'origine diencephalique est certaine, sont autant de matériaux qui prouvent l'existence d'un processus sous-cortical à la base de cette maladie.

— Dans un deuxième paragraphe nous étudierons les contractions fibrillaires que l'on observe au cours de l'encéphalite épidémique, à sa phase aiguë ou dans ses formes prolongées. Une place importante sera accordée à cette maladie qui a éclairé la genèse d'un grand nombre de mouvements anormaux.

— Enfin, et pour montrer la multiplicité des syndromes qui peuvent présenter des fibrillations, nous rapporterons quelques observations où le processus anatomique s'est développé dans le cortex, dans les centres sous-corticaux, ou même dans la fosse postérieure, au niveau de l'angle ponto-cérébelleux.

LA CHOREE FIBRILLAIRE DE MORVAN

En 1890, MORVAN décrit sous le nom de chorée fibrillaire un syndrome constitué par des contractions fibrillaires, des algies, une sudation abondante, de l'érythrodermie palmo-plantaire et des troubles psychiques. Le professeur ROGER et son élève ALLIEZ ont sorti de l'ombre ce syndrome et ont réuni un grand nombre de cas publiés antérieurement par d'autres auteurs. Eux-mêmes en ont observé plusieurs cas ce qui prouve la fréquence de ce syndrome, plus grande qu'on ne le croit, pour un observateur habitué à le rechercher. Ces travaux sont condensés dans une monographie du « Marseille Médical » ; la thèse récente de COIRAULT (Paris 1944) nous donne tous les rapports de cette maladie avec l'acrodynie.

Au point de vue clinique nous rappellerons seulement que la chorée de MORVAN débute par trois ordres de symptômes : des signes généraux à type d'asthénie, de fièvre légère ; des signes psychiques : trouble du caractère et insomnie ; des signes périphériques : fibrillations musculaires légères au début, algies, prurit, sueurs, lourdeurs des membres inférieurs, éruption discrète.

A la période d'état on peut distinguer :

1° *Des signes cardinaux* : les fibrillations musculaires que nous verrons plus loin en détail, les algies à type de crampes et de brûlures ; des signes cutanés (crises sudorales et érythème palmo-plantaire) ; des troubles psychiques à type d'anxiété avec insomnie, expression d'une perturbation de l'humeur et du caractère.

2° *Des signes mineurs* : peu intenses et de caractères neurologique (trouble de la marche...) le L.C.R. est normal. Fait important, il n'y a pas d'amyotrophie.

La maladie évolue 8 fois sur 10 vers une guérison sans séquelle après une durée de quelques semaines à quelques mois.

Au point de vue étiologique on incrimine en général une infection à virus neurotrope mais il faut connaître une forme particulière : les chorées de MORVAN qui apparaissent après certaines thérapeutiques, notamment la chrysothérapie sur laquelle ont insisté CHAVANY et CHAIGNOT.

Dans toutes les observations publiées les contractions fibrillaires sont données comme le symptôme majeur. Dans l'observation princeps de MORVAN (1890) ce symptôme est ainsi décrit :

Huit jours avant l'examen, apparition de tressaillements, surtout au niveau des jumeaux et, par intervalle, au niveau des muscles postérieurs des cuisses. Une semaine après, les contractions fibrillaires tendant à se généraliser ; en plus des localisations préexistantes, quelques-unes apparaissent au tronc, aux deltoïdes, sus et sous-épineux dont on voit les faisceaux s'élever et s'abaisser alternativement comme les touches d'un piano sous la main d'un pianiste. Quelques contractions fibrillaires aux muscles des bras, biceps et triceps, mais de loin en loin. Les tressaillements fibrillaires donnent lieu à des saillies qui, dans les muscles longs des membres, n'occupent que des points limités de la longueur des faisceaux. Dans les muscles plats et courts, les C.F. s'étendent à toute la longueur des faisceaux. L'irrégularité et la multiplicité des tressaillements sur les divers points du corps sont tels qu'il est impossible d'en apprécier la fréquence à un moment donné ; il faudrait avoir l'œil partout à la fois. Ces contractions, malgré les saillies prononcées qu'elles déter-

minent sous la peau, n'entraînent ni tremblement, ni déplacement d'aucune partie du corps ; elles s'éteignent sur place ; c'est un travail sans effet utile... Ces C.F. cessent ou du moins diminuent quand un muscle entre en contraction volontaire.

Quatre jours après, les C.F. sont encore étendues et touchent tout le corps, sauf la face, les mains et les pieds. Une semaine après, avec une amélioration générale, leur intensité diminue, mais elles sont toujours étendues. Le malade meurt quelques jours après.

La malade de LAMBRECHTS présente, après le début des algies, de petits mouvements fibrillaires rapides, localisés, naissant et s'éteignant sur place, n'intéressant pas le muscle dans toute la longueur, sans rythme ni synchronisme. L'auteur les compare à l'aspect d'un cœur mis à nu, sans systoles et fibrillant avant de s'arrêter définitivement. Le grouillement vermiculaire n'entraîne aucun déplacement segmentaire, mais les doigts sont animés d'un fin tremblement. Ces contractions fibrillaires touchent tous les muscles, même ceux de la face (orbiculaire des lèvres et des paupières, frontal, mentonnier). Le sommeil ne les arrête pas ; par contre, quand on découvre le malade en transpiration et qu'on produit ainsi un refroidissement de la peau par évaporation, les contractions fibrillaires sont tellement nombreuses et intenses que le corps semble animé d'un tremblement généralisé. Elles persistent encore quelques jours après l'apyrexie, elles diminuent d'abord d'intensité, puis d'étendue.

Dans l'observation de ROGER, PEKELIS et ALLIEZ, les contractions fibrillaires, apparues dès le début de la maladie, sont très disséminées (bras, jambes, tronc, nuque) ; elles sont perçues par le malade, mais non douloureuses ; elles surviennent à intervalles variables, sont toujours limitées à un faisceau musculaire et n'entraînent jamais de déplacement segmentaire. Aucun rythme ne peut être mis en évidence. Elles sont plus fréquentes après la fatigue (flexion, extension successives du genou, par exemple). Aux membres inférieurs, elles donnent une véritable ondulation musculaire ; à l'abdomen, ce sont de petites trémulations ; aux membres supérieurs, elles sont plus espacées et moins fréquentes. On note quelques mouvements de flexion des doigts avec légère latéralité, de rythme et de localisation variables. Rien à la face. Elles sont augmentées par la percussion musculaire.

Par la suite, alors que tous les signes cliniques s'aggravent, les C.F. s'accroissent en intensité et en étendue, amenant même à un tremblement fin des mains. Elles disparaissent progressivement avec les autres symptômes.

Nous avons pu observer par nous-mêmes un malade atteint de chorée de MORVAN et hospitalisé dans le service de M. le professeur MATTEI.

Ram..., âgé de 56 ans, a commencé à ressentir une grande fatigabilité vers le mois d'octobre 1945, et d'autre part était souvent réveillé la nuit par des crampes extrêmement douloureuses, siégeant au membre inférieur gauche et obligeant le malade à se lever et à faire quelques pas. Ces signes restent isolés pendant 4 à 5 mois. Vers février 1946, les premières fibrillations apparaissent aux deux cuisses et, en un mois environ, s'étendent sur tout le corps, atteignant même la face. Ces fibrillations sont accompagnées d'une sensation de frolement « comme une mouche qui passe », mais sans douleur vraie. Le malade se froitait la figure pour les faire diminuer. La nuit, d'ailleurs, les fibrillations étaient moins importantes.

En même temps, asthénie très marquée, éblouissement, et, au niveau des extrémités, impression de froid ou de chaud, sans cyanose apparente ; d'autres fois, impression de piqure aux doigts. Aucun trouble intestinal au début, mais depuis trois mois, constipation opiniâtre.

Enfin, troubles de l'humeur : instabilité caractérielle, irritabilité et surtout état dépressif avec pleurs faciles.

Cet état étant stationnaire pendant plusieurs mois, ce malade consulte une première fois le Docteur BOUDOURESQUE, puis le Docteur SARRADON, qui lui conseille l'hospitalisation.

Dans ses antécédents, on ne note qu'un éthylysme et un tabagisme assez marqués, une congestion pulmonaire, sans plus.

A l'examen, on voit des contractions fibrillaires très nettes, spontanées au niveau des membres. Secousses rapides au niveau des cuisses, amenant un tremblement continu à la face postérieure de la cuisse droite. Aux membres supérieurs, on retrouve les mêmes fibrillations avec les mêmes caractères, surtout au niveau des épaules, bras et avant-bras. A la face, trémulation fine de la langue.

Par ailleurs, si l'on excepte la présence de nodules indurés au niveau du creux de la main droite et un peu moins à gauche, l'examen est entièrement négatif. La T.A. est à 15-8.

D'ailleurs, le malade s'est fait hospitalisé à la fin de sa maladie, puisque à un examen ultérieur, quinze jours après, les fibrillations avaient complètement disparues. Seules persistaient l'asthénie et les troubles paresthésiques des extrémités.

Nous ne donnerons pas d'autres observations car il faut savoir qu'à peu de choses près, la description des C.F. de la chorée de MORVAN est toujours la même ; aussi peut-on leur donner avec certitude des caractères bien définis que nous allons maintenant étudier alanytiquement.

1° LEUR INTÉGRATION dans la maladie est très importante, nous avons vu qu'elle formait un des caractères majeurs de la maladie. On peut même dire que de toute la pathologie c'est ici que nous verrons les C.F. les plus riches. C'est un symptôme précoce, qui persiste pendant toute l'évolution et qui est souvent un des derniers à disparaître. Très rarement cependant le tableau clinique est dominé par l'ensemble des autres symptômes, il faut alors rechercher les C.F. qui n'ont pas frappé le malade. Dans un cas inédit du professeur ROGER le diagnostic ne put être assuré dans une période où les C.F. manquaient totalement ; mais celles-ci apparurent lors d'un examen ultérieur.

2° LOCALISATION : fait très caractéristique, les C.F. sont très disséminées, elles atteignent tous les muscles de l'économie, prédominant parfois aux membres inférieurs mais se retrouvant aussi au tronc aux membres supérieurs, aux épaules. Il est classique de dire qu'elles respectent l'extrémité céphalique et en effet la plupart des malades n'en présentent pas à ce niveau. Mais cette règle souffre quelques exceptions, notamment les deux premiers malades de ROGER signalaient l'existence de secousses, discrètes il est vrai, à la nuque ou au menton. C'est dans l'observation de LAMBRECHTS que l'on voit surtout une atteinte marquée et diffuse de la face.

3° NATURE : fines, c'est-à-dire de type cliniquement bien fibrillaires, elles sont aussi fréquemment plus larges, fasciculaires. Elles peuvent atteindre le muscle dans toute sa longueur mais souvent ne se manifestent que sur une partie. Elles donnent ainsi lieu à toutes les comparaisons possibles : fibrillations cardiaques, grouillement vermiculaire, mouvement ondulant...

4° INTENSITÉ : discrètes au début, elles ont à la période d'état une intensité assez marquée pour déterminer parfois un frissonnement généralisé de tout le malade. Plus rarement elles sont peu intenses, et il est exceptionnel que l'on soit obligé de les rechercher attentivement. Elles sont brusques, mais beaucoup moins que les myoclonies. Enfin si intenses soient-elles, elles ne déterminent pas de déplacement segmentaire ; toutefois quand elles siègent sur de petits muscles des doigts elles peuvent donner un tremblement plus ou moins marqué, qui dans un cas de ROGER donnait l'impression d'un pianotement.

5° RYTHME : fréquentes et rapides mais sans aucun synchronisme, il est pratiquement impossible de déterminer par la simple inspection leur fréquence à un moment donné.

6° Elles sont très souvent perçues par le malade mais jamais comme des phénomènes douloureux. C'est en général une sensation obtuse dont les malades se plaignent à peine.

7° Bien qu'elles existent spontanément on peut les accroître par la fatigue, en faisant exécuter au malade plusieurs mouvements de flexion-extension d'un membre par exemple, ou par percussion au marteau à réflexe de la masse musculaire, aussi par l'exposition au froid. Elles ne sont pas calmées par le repos ni par le sommeil et diminuent seulement de manière très momentanée pendant l'effort volontaire.

En résumé, des contractions fibrillaires disséminées, intenses, arythmiques, incessantes, indolores, telles sont les fibrillations que l'on rencontre dans la maladie de MORVAN et qui en constituent un des signes majeurs.

MYOCLONUS FIBRILLARIS MULTIPLEX DE KNY MYOKIMIE DE SCHULTZE

Nous réunissons dans une même description ces deux maladies et les plaçons juste après la chorée fibrillaire de MORVAN dont elles ne sont qu'un type un peu particulier et plus rare.

KNY en 1888, SCHULTZE en 1895 présentent les observations de deux malades qui se plaignaient de fibrillations musculaires, de crampes, de paresthésie, de troubles vaso-moteurs et sécrétoires. On voit combien cette description se rapproche des observations de MORVAN.

Ici aussi les C.F. sont très intenses et forment le caractère majeur de la maladie ; elles sont précoces, siègent sur les membres surtout aux membres inférieurs, et semblent être bilatérales et symétriques. On n'en trouve pas à la face ; ce sont des ondulations fasciculaires en certains points alors qu'en d'autres elles sont plus limitées. Chez un malade de KNY, elles déterminaient un soulèvement léger et continu du pied, donc leur intensité était assez prononcée. Elles n'ont pas de rythme mais KNY avait noté que leur intensité et leur fréquence augmentaient simultanément. Elles sont indolores, spontanées mais accrues par le froid, la fatigue, le courant électrique ; et par contre calmées par les bains chauds, les mouvements, la marche, diminuant même pendant le sommeil.

On voit que ces C.F. ne diffèrent pratiquement pas de celles de la maladie de MORVAN et c'est encore un des points communs entre ces divers syndromes qui permet de les unifier.

L'ACRODYNIE

L'acrodynie est une maladie du jeune âge qui se manifeste en clinique par les symptômes suivants :

— Un syndrome acropathologique : douleurs des extrémités, érythroœdème palmo-plantaire, hypersécrétion sudorale, éruptions diverses.

— Un syndrome psychosensitive-moteur : où dominant les troubles de l'humeur et l'insomnie, des paresthésies diffuses ; une hypotonie musculaire avec fatigabilité et amyotrophie.

— Un syndrome cardio-vasculaire avec hypertension et tachycardie.

— Enfin des signes plus diffus touchant l'état digestif, endocrinien, sensoriel, et des signes généraux, température et amaigrissement.

L'évolution se fait de manière capricieuse en 6 mois environ, vers la guérison si l'on excepte 10 % de cas mortels, et les complications, les rechutes, les récidives relativement fréquentes.

Notre maître, le professeur ROGER a insisté depuis longtemps sur les rapports entre l'acrodynie et la chorée fibrillaire de MORVAN. Dans les deux états on trouve de mêmes signes psychiques, de mêmes signes végétatifs périphériques, et l'on ne peut parler de différence capitale entre ces deux syndromes si ce n'est l'âge (la chorée fibrillaire de MORVAN étant l'acrodynie de l'adulte) et la présence de fibrillations importantes dans la chorée. La très belle thèse de COIRAULT montre, sur les différents plans (cliniques, anatomo-pathologique et pathogénique), tous les rapports entre ces deux maladies qui ne seraient en effet que deux expressions à peine différentes d'un même état.

Les C.F. ont été souvent notées d'ailleurs dans l'acrodynie et c'est à juste titre une similitude de plus entre les deux affections. Nous emprunterons au travail de COIRAULT les observations qui peuvent nous intéresser. Nous les classerons en deux séries, soit qu'elles se présentent de manière isolée, soit qu'elles s'associent à des myoclonies.

I. Contractions fibrillaires isolées. — Ce sont les plus rares et nous rapporterons seulement quelques observations.

FERRU et COIRAULT rapportent le cas d'une acrodynie infantile où les fibrillations intéressaient les orbiculaires des paupières. Elles se succédaient comme des ondes au niveau de la paupière supérieure incessamment trémulante. D'autres très discrètes, parcellaires, agitent quelques fibres du droit antérieur de la cuisse. Ces contractions fibrillaires sont précoces, elles cèdent avant la fin de la maladie, mais reprennent à la convalescence (Soc. Méd. Hôp., Paris, 2 février 1945).

REBIERRE (Soc. Méd. Mil. Franc., 11 avril 1939) publie un cas d'acrodynie avec amyotrophie généralisée avec contractions fibrillaires.

BARUDEL, à propos d'une acrodynie sporadique, note des contractions fibrillaires aux avants-bras, cuisses et mollets (« Gaz. Méd. », Paris, 4 octobre 1862).

II. Contractions fibrillaires associées à des myoclonies. — Beaucoup plus fréquemment, en effet, ces deux symptômes s'associent comme nous le montrent les observations suivantes :

H. ROGER (« Mars. Méd. », 1^{er} février 1942). — Six mois après le début de l'acrodynie, apparition de contractions fibrillaires disséminées à la surface du corps, sauf au niveau de la face. Ce sont de petites contractions, fibrillaires ou fasciculaires, asynchrones, qui soulèvent la peau à la façon de vermiculations, sans déplacer le membre, et que l'on rencontre aussi bien au niveau du tronc que des membres et même au cou. A la phase d'amélioration générale, les contractions fibrillaires disparaissent, puis reparaissent à nouveau, et il s'y ajoutent des myoclonies.

H. ROGER, J. ALLIEZ et A. JOUVE (Congrès Al. et Neur., 1938). — Quelques jours après le début d'une acrodynie apparaissent des palpitations des muscles aux membres inférieurs, qui s'étendent au reste du corps. Dans une deuxième période, les contractions fibrillaires spontanées disparaissent, il faut alors les provoquer par percussion du quadriceps.

RISER et DARDENNE (Soc. Méd. de Toulouse, juillet 1945). — Au cours d'un syndrome acrodynique complet, contractions fibrillaires qui dominent rapidement ; elles sont diffuses, généralisées à tout le corps, face exceptée, prédominant aux membres inférieurs et s'atténuent lors des mouvements volontaires.

Nous citons, sans les développer, les observations de BODSON, D'ESCHBACH, qui, parmi d'autres encore, ont rapporté de telles associations.

Nous pouvons essayer maintenant de dégager les caractères généraux des C.F. de l'acrodynie.

— Intégration à la maladie : il faut d'abord bien spécifier que ces C.F. ne sont pas classiques, et qu'elles manquent bien souvent. Lorsqu'elles existent elles sont en général précoces et apparaissent souvent par poussées évolutives, pouvant même se manifester à nouveau longtemps après la guérison clinique des autres symptômes. De toutes manières, il faut reconnaître que ce n'est qu'un symptôme associé, intéressant pour la pathogénie mais peu pour le diagnostic clinique.

— Dans certains cas, elles sont généralisées et respectent alors la face comme le font les C.F. de la maladie de MORVAN (RISER, ROGER). Mais souvent elles sont localisées soit aux membres inférieurs, (FERRU, COIRAULT, BARUDEL, ESCHBACH, ROGER, ALLIEZ) soit aux membres supérieurs (BARUDEL, BODSON), soit à la face (BODSON, FERRU et COIRAULT).

— Côte à côte on peut observer le plus souvent contractions fibrillaires, fasciculaires et myoclonies. Les cas où les C.F. sont isolées sont les plus rares.

— Leur rythme est rapide, de petite amplitude ; ESCHBACH a fixé leur fréquence à 100 par minute dans un cas. Elles sont peu intenses et le plus souvent parcellaires.

— Indolores et parfois perçues par le malade, elles sont soit spontanées, soit provoquées, par les moyens habituels. Enfin elles s'accompagnent souvent d'une amyotrophie plus ou moins localisée.

En résumé, des C.F. assez rares, localisées, associées à des myoclonies, d'intensité moyenne ; elles ne forment pas un symptôme majeur de la maladie mais leur présence est extrêmement intéressante car c'est un pont de plus jeté entre deux syndromes qui ne restent plus opposables que par l'âge auquel ils apparaissent.

ENCEPHALITE EPIDEMIQUE

La question des mouvements anormaux au cours de l'encéphalite épidémique a été extrêmement étudiée et l'on sait combien de syndromes moteurs très divers ont pu être successivement rattachés à cette étiologie parfois très lointaine dans l'histoire du malade. Un premier fait intéressant sera donc de constater la présence, et souvent la coexistence, de ce mouvement à minima que constitue la contraction fibrillaire à côté de mouvements de plus en plus complexes ; myoclonies, rigidité, tremblements, choréo-athétose. Un deuxième fait qui mérite d'être rappelé tient à l'existence de ce symptôme au cours des formes prolongées de l'encéphalite, actuellement bien connues ; on pourra ainsi séparer cette étude en deux parties : d'une part les C.F. qui apparaissent au cours de la phase aiguë de l'encéphalite, d'autre part celles qui surviennent dans les formes prolongées.

La thèse de KREBBS, rééditée en 1929, montre fort précisément la coexistence des différents mouvements anormaux au cours de cette infection, et aussi leur persistance ou leur apparition dans les séquelles d'une infection déjà ancienne. Avant de donner les caractères particuliers des C.F. au cours de cette maladie, nous allons rappeler quelques observations où elles ont été assez bien signalées.

I. — *Observations formes aiguës.*

II. ROGER, dans un travail paru dans le « Marseille-Médical » (1920), et qui porte sur 15 observations d'encéphalite épidémique à la phase aiguë, ne signale que deux cas présentant des contractions fibrillaires, ce qui fait une proportion minime (13 %). Il est d'ailleurs classique de dire que dans les formes aiguës les myoclonies ne s'accompagnent pas de fibrillations musculaires.

— Le premier cas concerne un malade de 21 ans, qui présente de l'hypersomnie, de la diplopie avec ptosis, nystagmus, une légère dysphagie et une réaction méningée cytologique et chimique. Très peu de temps après, faciès figé, parésie de l'accommodation, secousses myocloniques du membre inférieur gauche. Contractions fibrillaires rares mais certaines et apparaissant surtout à la percussion des muscles du mollet.

— Dans le deuxième cas, il s'agit d'une encéphalite myoclonique ambulatoire ayant débuté par des douleurs thoraciques puis des mouvements anormaux des membres ; aggravation brusque à la troisième semaine, avec augmentation du syndrome myoclonique, parésie radiale et du médian, purpura ecchymotique des deux avants-bras. Ulérieurement somnolence et atténuation des myoclonies, sueurs profuses, ptosis intermittent, escarre. Les contractions fibrillaires alternent vers la fin avec les myoclonies au niveau des deux mains.

II. — *Observations formes chroniques.*

1° Nous relevons dans la thèse de KREBBS deux observations :

Obs. I. — Malade qui présente des myoclonies du côté droit du corps et un syndrome parkinsonien généralisé mais prédominant à gauche. Apparition, un an environ après l'accident aigu encéphalitique. Ce sujet présente, du côté droit, en plus de ces myoclonies, des contractions fasciculaires au niveau du deltoïde.

Obs. II. — Malade de 23 ans, qui fait une forme algo-myoclonique. Un an après, il présente des spasmes douloureux, une parésie du grand dentellé gauche, un strabisme divergent, et des secousses musculaires, dont les unes sont cloniques, les autres fasciculaires, les dernières fibrillaires. On trouve surtout les contractions fibrillaires au niveau des bras où l'on compte environ quatre mouvements fibrillaires pour une grande secousse rythmée. Aux membres inférieurs, contractions fibrillaires et fasciculaires dans les fessiers et dans les cuisses. A la face, dans les deux masseters, leur rythme est d'environ 72 par minute. Leur intensité est variable suivant les jours, le froid, les augmente ; les excitations cutanées ne les font pas varier. Elles sont perçues par le malade. Elles persistent la nuit, sont plus fortes dans le décubitus et diminuées dans la marche. Elles se produisent au maximum dans une attitude moyenne alors que le maximum de tension les diminue. Enfin, la fatigue les fait apparaître dans d'autres territoires.

2° BLOQUIER DE CLARET dans sa thèse sur la névraxite épidémique (1921) présente un grand nombre d'observations dont fort peu s'accompagnent de C.F. Il insiste encore sur cette notion classique que « dans les formes myocloniques il n'y a pas de fibrillations musculaires ». Nous avons relevé 4 cas qui nous intéressent.

Obs. XVI. — Syndrome parkinsonien précoce faisant suite à une méso-encéphalite épidémique. Un mois après le début on constate que la langue est animée de tremblements fibrillaires. Ces contractions fibrillaires, qui sont donc apparues dès la fin de l'épisode aigu, persistent dans le syndrome parkinsonien développé secondairement.

Obs. XVIII. — Peu après le début d'une forme subaiguë on constate, en plus d'une raideur extra-pyramidale, des contractions fibrillaires des lèvres, surtout à la commissure droite de la langue, des paupières, des mouvements des globes oculaires dans tous les sens, mais qui cèdent rapidement et qui ne sont pas du nystagmus à proprement parler, quelques secousses des muscles de l'abdomen. Améliorées en quelques jours et les contractions fibrillaires disparaissent en dernier.

Obs. XIX. — Chez un parkinsonien, on constate une fine trémulation de certains muscles.

Obs. XXX. — Encéphalite épidémique à début de névralgie faciale chez un spécifique, qui aboutit rapidement à un syndrome parkinsonien où l'on met en évidence des contractions fibrillaires au niveau de la langue.

3° Nous avons relevé aussi une observation de GUILLAIN, ALA-JOUANINE et GARCIN (S.N. 3 décembre 1931) que nous résumons avec quelques détails.

En 1920, le malade, âgé de 21 ans, contracte, au Soudan, une méningo-encéphalite, avec délire aigu et réaction méningée, qui laisse derrière elle une hémiplegie gauche qui va s'estomper rapidement et une paralysie de type périphérique du sciatique poplitée externe gauche, qui reste indélébile. Quelques semaines après, hypertonie et diplopie. Cinq ans plus tard, syndrome parkinsonien, avec en plus un syndrome de Parinaud, paralysie du S.P.E. gauche et divers troubles musculaires.

a) La paralysie du S.P.E. semble démontrer une atteinte localisée du neurone périphérique par la maladie de Von Econome. Cette paralysie s'est accompagnée de fibrillations musculaires.

b) Au point de vue musculaire, ce malade présente des crampes, accompagnées de trois sortes de secousses anormales :

- Des contractions fibrillaires diffuses dans leur territoire, mais espacées dans leur éclatement et prédominant dans les muscles intéressés par les crampes.
- Une vermiculation fibrillaire d'ensemble incessante de ces muscles en position de relâchement, qui est précisément la position optima de déclanchement des crampes ; la disparition du tremblement fibrillaire d'ensemble annonce, en effet, l'imminence de la contraction musculaire involontaire et celle-ci se résout en secousses vermiculaires de même type, dès que la crampe cesse.
- Un tremblement d'ensemble. En effet, le tremblement fibrillaire précédent, qui ne s'accompagne d'aucun mouvement du muscle dans sa longueur, se transforme, en tremblement du membre, dès qu'on modifie l'attitude.

Chez ce malade, les contractions fibrillaires revêtent les caractères suivants : localisation au mollet, face antérieure de la cuisse, vaste interne et même au niveau du deltoïde gauche, lorsque le membre supérieur est placé dans certaines positions, en particulier l'abduction du bras. Ces secousses fibrillaires ne s'accompagnent jamais de déplacement segmentaire. Elles n'intéressent que quelques fibres à la fois, mais les frappent sur toute leur longueur. Elles rappellent les contractions fibrillaires de la maladie de Charcot. Les variations de température paraissent n'avoir qu'un rôle négligeable dans leur déterminisme, de même que la percussion musculaire. Les changements d'attitude paraissent, par contre, modifier leur apparition, en particulier l'élongation passive du muscle (flexion dorsale du pied pour les jumeaux par exemple) semblent les rendre moins fréquentes. Cette manœuvre ne les supprime pas complètement. Si l'on relâche passivement les muscles postérieurs de la jambe, les contractions fibrillaires sont remplacées par une vermiculation fibrillaire nette sur le jumeau interne. Le muscle est alors le siège d'un véritable tremblement fibrillaire qui anime sa surface sous forme d'ondes frémissantes indéfiniment renouvelées.

En conclusion, les auteurs pensent que dans les phénomènes ci-dessus, si l'état de tension passive du muscle joue un rôle primordial, le rôle principal doit être donné au mécanisme musculaire sur un terrain spécial.

4° Enfin, nous rapportons l'observation de deux malades que nous avons pu suivre récemment dans le service du professeur ROGER.

A) - Ciar... André consulte, à l'âge de 37 ans, pour un tremblement et de la raideur localisée à tout l'hémi-corps gauche. Dans ses antécédents, on relève, à l'âge de 19 ans, un épisode encéphalitique, avec état fébrile, pendant 15 jours, suivi d'une somnolence intense ; le malade s'endormait partout, à toutes heures du jour, on devait même le réveiller pour l'alimenter. Six mois après, ces troubles avaient cédé complètement et le malade accomplit son service militaire.

Vers l'âge de 36 ans, il remarque un léger tremblement des doigts de sa main gauche, successivement le bras, l'hémi-face et le membre inférieur homo-latéraux sont atteints. Le diagnostic d'hémi-parkinson gauche est alors porté et un examen pratiqué en 1940 met en évidence, en plus de la raideur et du tremblement gauches, un hémi-syndrome de contractions fibrillaires et fasciculaires avec atrophie de la main gauche de type pseudo-cubital et une hémi-hypoesthésie, face comprise, du même côté.

Le malade est perdu de vue et revient consulter 6 ans après ; il a cessé alors tout traitement depuis plusieurs mois, en raison de leur inefficacité. L'examen pratiqué à ce moment met en évidence : un héli-parkinson toujours très accentué, avec tremblement synchrone du pied et du membre inférieur, oscillations rapides avec bruit du soulier contre le plancher. Egalement, petites secousses de la commissure labiale moins intenses qu'au pied et qu'à la main. Par ailleurs, à la face, contractions plus fasciculaires que fibrillaires de la langue. Au membre supérieur gauche, une grosse amyotrophie prédominant cependant à l'extrémité. On perçoit, surtout au niveau de l'épaule, les contractions fibrillaires de la partie antérieure du deltoïde, ainsi qu'au niveau du triceps, plus particulièrement dans les attitudes incommodes ou après mobilisation. Quelques-unes un peu plus fortes, au point de prendre l'aspect myoclonique, avec exceptionnellement soulèvement du membre. La main présente une atrophie type Aran-Duchenne. Les réflexes sont plus vifs de ce côté, tout le membre supérieur gauche est hypoesthésique. Au membre inférieur gauche, hypertrophie du mollet, sans déficit pyramidal, avec la même hypoesthésie. Les contractions fibrillaires se retrouvent à la cuisse, au-dessus du genou, au mollet elles sont augmentées par la mobilisation passive mais peu par la percussion.

Le malade doit être hospitalisé, la semaine suivante, pour des examens complémentaires ; il rentre chez lui en attendant l'hospitalisation et nous apprenons son décès dans l'intervalle (ictus).

En résumé, se surajoutant au syndrome hémiparkinsonien gauche, syndrome d'atrophie musculaire, surtout du membre supérieur gauche à type Aran-Duchenne et héli-hypoesthésie homolatérale. Syndrome de contractions fibrillaires et fasciculaires prédominant au membre supérieur gauche mais existant à un moindre degré au membre inférieur gauche.

B) Ver... Horace, 60 ans.

Dans les antécédents de ce malade, on relève deux facteurs importants qui ont pu jouer chacun leur rôle dans la genèse des troubles ultérieurs.

D'une part, en 1905, à l'âge de 23 ans, alors qu'il était au régiment, il fit une chute de bicyclette, sans perte de connaissance ; mais, 6 mois après environ, il commença à présenter des crises comitiales typiques et généralisées, une par mois environ au début, puis jusqu'à quatre ou cinq par jour. Trépané en 1912, par le Professeur FORGUE, qui aurait trouvé un « épaississement » (osseux ou méningé ?) et depuis les crises avaient complètement cédé.

D'autre part, en 1919, il eut la grippe espagnole et présenta, pendant une période de trois semaines environ, un assoupissement prolongé.

Aucun autre antécédent par ailleurs, son père est mort à 35 ans d'une fluxion de poitrine, sa mère est décédée à 78 ans, il a une fille en bonne santé et sa femme n'a pas eu d'avortements.

Le malade est gaucher.

Le début apparent de la maladie actuelle remonte à 1940 environ, par un tremblement au niveau du membre supérieur droit, puis au membre inférieur homolatéral, tremblement qui s'est accentué progressivement et s'est compliqué depuis un an d'une impotence des membres supérieurs et inférieurs gauches plus gênante au point de vue fonctionnel que la raideur du côté droit. Cet homme, qui était antérieurement très valide et pesait 101 kilos, a vu son poids descendre à 70 ; sa tension artérielle, à 20 de maxima, est tombée à 12, puis est remontée à 15. Jusqu'à il y a encore six mois, il pouvait marcher un peu, accompagné, mais actuellement il ne peut plus le faire que soutenu par deux personnes et encore avec beaucoup de difficultés. Par ailleurs il se sent entraîné en arrière, mais il n'y a pas de vertiges vrais. Pas de spasmes des oculo-gyres, pas de signe de l'oreiller. Besoin de déplacement, parfois légère tendance à la somnolence, mais pas d'insomnie. Depuis 1940, il avait remarqué que les battements cérébraux de sa trépanation avaient presque complètement disparu.

L'intellect est normal.

A l'examen, on trouve :

- Aux membres inférieurs : le malade ne peut soulever le membre gauche du plan du lit, alors que l'autre se soulève à demi. La parésie prédomine cependant à la racine, les mouvements des extrémités étant à peu près conservés. La raideur est plus marquée à droite. Les réflexes sont exagérés à droite, sans Babinski. Enfin, tremblement parkinsonien bilatéral, mais plus marqué à droite.
- Aux membres supérieurs : le même tremblement parkinsonien est retrouvé, et plus accusé qu'aux jambes, il est associé à de la raideur, et prédomine ici aussi à droite, comme l'exagération des réflexes. Il n'y a pas de dysmétrie. Nous remarquons aussi une parésie des racines des membres supérieurs, le malade a de la difficulté à porter sa main sur sa tête, et l'on trouve une atrophie des deux épaules prédominant à droite ainsi qu'une atrophie des deux mains prédominant aux espaces interosseux et aux éminences thénar.

- A la face, enfin, on remarque quelques mouvements rythmés de la houppe du menton et parfois de tout le maxillaire inférieur, comme en présentent les parkinsoniens.
- Enfin, lorsque le malade est allongé, au repos, et qu'il tremble moins ou s'arrête de trembler, on constate nettement des contractions fibrillaires peu intenses mais bien visibles au niveau des deux pectoraux des muscles interosseux et des biceps. Ces fibrillations sont égales des deux côtés.
- Notons, enfin, pour être complets, la trace du volet de trépanation frontal antérieur gauche paramédian, avec perte de substance osseuse de 4 cm. sur 5 cm. La cicatrice est déprimée, indolore, avec poulx cérébral peu intense. Et une série de signes négatifs : pas de troubles de la sensibilité, pas de parésie faciale, pas de troubles pupillaires. Le champ visuel est normal. il n'y a pas de nyctagmus et pas de contractions fibrillaires au niveau de la langue.

En résumé, syndrome parkinsonien récent, avec troubles prédominant à droite, côté où il a débuté, mais parésie dominant à gauche et surtout à localisation proximale. atrophie musculaire des extrémités des membres supérieurs avec contractions fibrillaires, donnant l'impression d'une sclérose latérale amyotrophique associée. Il est net, cependant, que ce dernier fait n'est qu'une apparence et qu'il s'agit plutôt de séquelles lointaines de la grippe espagnole que le malade avait contractée en 1919.

V. - Pour être complet nous signalerons enfin les C. F. que l'on observe très souvent chez les parkinsoniens au niveau de la langue. Il est vraisemblable que c'est la conformation anatomique particulière de cet organe (muscle presque à nu) qui permet de les mettre si facilement en évidence à ce niveau.

Nous pouvons maintenant essayer de déterminer les caractères principaux des C. F. qui apparaissent au cours de l'encéphalite épidémique. Il faudra en premier lieu différencier les autres mouvements anormaux plus complexes que l'on trouve au cours de cette infection. Cela sera facile lorsqu'il s'agira de myoclonies ou de mouvements choréo-athétosiques ; mais certains mouvements seront plus difficiles à distinguer, nous voulons parler de certains tremblements que l'on observe chez les parkinsoniens au niveau de la face : ce sont des mouvements des lèvres, du menton, uni ou bilatéraux et qui ont comme caractère particulier d'être rythmés. Ce caractère de périodicité les différencie assez bien des C. F. Pour la symptomatologie de ces fibrillations, nous référant largement à la thèse de KREBBS, nous pouvons les décrire ainsi :

I. - Intégration à la maladie : classiquement les C. F. sont rares dans l'encéphalite épidémique, elles seraient même totalement absentes quand il existe des myoclonies. Nous avons vu quelles restrictions devaient être apportées à ces deux propositions : d'une part, on trouve parfois coexistence de C. F. et de myoclonie ; d'autre part les observations d'encéphalite présentant des C. F. ne sont pas très rares. Elles paraissent de toute manière être moins fréquentes à la phase aiguë que dans les périodes plus éloignées, et on les rencontre assez fréquemment dans les syndromes parkinsoniens.

II. - Le siège est variable, soit sur un membre, soit à la face, notamment à la langue et aux lèvres, soit diffuses. Elles ne coexistent pas toujours avec une amyotrophie.

III. - Leur nature est variable, nous avons vu côte à côte des contractions fibrillaires et des fasciculations.

IV. - Leur rythme serait plus marqué que dans les autres affections encéphalitiques que nous avons déjà passé en revue. KREBBS avait remarqué que le soulèvement est brusque comme celui que provoque une excitation faradique indéfiniment renouvelée ; mais il y a parfois une secousse plus brusque et plus forte que les autres, ce qui donne un aspect particulier au myogramme. Leur fréquence égale environ 70 par minute.

V. - Les secousses sont augmentées par certains stimuli : le froid les accroît beaucoup plus que les excitations mécaniques. De même la fatigue physique ou intellectuelle, l'émotion les augmentent. Il faut noter d'ailleurs que tous ces facteurs agissent beaucoup plus sur l'intensité des C. F. que sur leur fréquence qui, en règle, reste inchangée. Quant à l'influence de la position du membre, KREBBS a montré que la formule classique : l'attitude la plus favorable à la production des C. F. est le décubitus, la moins favorable est la station debout, est fausse. En fait, les phénomènes sont différents selon les muscles : certains battent constamment, quel que soit leur état physiologique, et la contraction volontaire elle-même n'est pas toujours capable d'arrêter leurs secousses. Certains autres sont immobiles ou n'ont que de faibles C. F. au repos ; et leurs secousses n'apparaissent ou n'augmentent que dans un état de contraction statique réflexe ou volontaire, sans ou avec une résistance opposée à la contraction.

Pour nous résumer : les contractions fibrillaires observées dans l'encéphalite épidémique peuvent se voir aux deux phases de la maladie.

— A la phase aiguë, elles sont plus rares et peu intenses.

— A la phase prolongée, elles sont relativement fréquentes, se greffant sur un syndrome parkinsonien plus ou moins typique, pouvant coexister avec d'autres mouvements anormaux. Leur localisation est variable, elles peuvent se voir à la face, leur intensité n'est jamais très marquée. Associées parfois à une amyotrophie, elles donnent un aspect de pseudo sclérose latérale amyotrophique.

PARALYSIE GENERALE

La paralysie générale nous offre un type très particulier de contractions fibrillaires, intéressant non tant dans leur morphologie que dans leur localisation. Nous voulons parler de ce symptôme particulier qui affecte seulement les muscles de la langue, tout au plus débordant sur la face. Ce fait est connu depuis longtemps et très anciennement décrit comme un bon signe de cette maladie.

Dans les traités les plus classiques on trouve en effet qu'au niveau de la langue, chez le P. G. on peut observer soit des contractions fibrillaires isolées et peu intenses, soit un tremblement fibrillaire beaucoup plus marqué, allant parfois jusqu'au tremblement gélatineux décrit par PARAUT, animant l'ensemble de l'organe. Ces contractions simples doivent être différenciées du mouvement

de trombone de MAGNAN, mais on note souvent leur coexistence. Ces mêmes fibrillations peuvent être retrouvées bien que moins fréquemment aux lèvres et à la face.

Nous avons, dans le seul but de chercher la fréquence de ce symptôme, et pour tenter de le préciser d'un peu plus près, examiné quelques paralytiques généraux isolés au C. H. M. de Marseille dans les services du docteur MERLAND et du docteur CARRIA. Nous donnons ci-dessous la description rapide de quelques-uns de ces malades :

Ben... Contractions fibrillaires sur les bords de la langue, prédominant au bord droit, on les retrouve à la face supérieure, elles sont peu importantes et ne déplacent pas l'organe. Rapides et très fines, augmentées dans l'effet de protrusion, sans mouvement de trombone associé.

Cham... Contractions fibrillaires peu intenses sur les bords latéraux, associées et cachées par de forts mouvements de trombone.

Mac... Mouvements involontaires de plusieurs types : contractions fibrillaires étendues sur les parties latérales et à la pointe, assez intenses et rapides.

Com... Mouvements globaux, type mouvements de trombone associés à de petites contractions fibrillaires plus longues et plus lentes. Elles s'exagèrent après un certain temps de protrusion et finissent par envahir toute la face dorsale.

Gab... Pas de tremblement global, contractions fibrillaires très légères assez longues, rapides, atteignant surtout la pointe, s'exagérant dans la protrusion forcée.

Car... Aucune fibrillation au début de l'examen ; elles n'apparaissent qu'après un certain temps de protrusion mais restent, de toute manière, peu marquées.

Di Ya... Mouvements de trombone ; pas de contractions fibrillaires visibles.

Ler... Contractions fibrillaires à la pointe, des deux côtés, assez rapides, pas très longues, sans mouvement de trombone associé.

Rem... Quelques petites contractions fibrillaires sur les masses latérales, apparaissant de manière intermittente.

Les contractions fibrillaires sont donc très fréquentes au niveau de la langue chez les P. G. puisque presque tous les malades que nous avons examinés en présentaient. Toutefois quelques remarques sont à faire :

— Les C. F. ne semblent pas être en rapport avec l'état général du sujet, elles n'apparaissent pas que chez les cachectiques.

— Elles sont le plus souvent peu intenses et peuvent n'apparaître que dans la protrusion forcée.

— Elles sont souvent cachées par des mouvements globaux peu marqués et notamment il est difficile de les voir quand les mouvements de trombone sont trop importants.

— Chez tous nos malades nous n'en avons pas relevé en dehors de la langue.

— Il est rare, enfin, que ce symptôme soit très précoce, en effet tous nos malades ont été vus à l'asile, à un stade avancé.

Comment peut-on expliquer une localisation aussi élective dans une affection qui diffuse dans tout l'encéphale ? Ici comme dans l'encéphalite épidémique, nous ne voyons qu'une réponse plausible à cette question : au niveau de la langue les muscles étant presque à nu, les contractions fibrillaires les plus fines apparaissent avec une grande facilité.

AUTRES SYNDROMES ENCEPHALIQUES

Alors que les premiers syndromes que nous venons d'étudier présentaient des contractions fibrillaires d'une manière assez fréquente pour que l'on puisse les étudier globalement sur plusieurs cas, nous avons trouvé soit dans la littérature, soit dans le service du professeur ROGER, quelques observations de localisations diverses qui présentaient ce même symptôme. Nous ne prétendons pas rapporter tous les cas (ils sont en effet très nombreux) ; à titre d'exemple nous donnerons seulement quelques observations.

I. - Syndrome héli-myoclonique et héliplégie gauches post-traumatiques datant de 30 ans.

Mar... Antoine, âgé de 35 ans, vient consulter le service de neuro-chirurgie (Professeur PAILLAS), le 15 juillet 1946. A l'âge de 5 ans, il a subi un traumatisme frontal droit avec fracture du crâne par chute dans un escalier. On est mal renseigné sur les suites immédiates mais il semble qu'il ait perdu connaissance. Deux ou trois mois plus tard, se sont installés les deux syndromes qu'il présente encore actuellement : une héliplégie gauche et de myoclonies continues du même côté. Depuis 30 ans donc, le malade présente ce même état qui a persisté inchangé ; peut-être même se serait-il aggravé depuis 5 ans. Jamais les mouvements involontaires se sont arrêtés, jamais non plus il n'a présenté de crise comitiale localisée ou généralisée.

Aucun autre antécédent personnel, ni héréditaire.

Actuellement, le malade présente :

1° Des mouvements anormaux à type de myoclonies localisées à gauche et touchant au membre supérieur la main (mouvement de pianotement arythmique), le bras (mouvement d'abduction et de rotation en interne), l'épaule (soulèvement et abduction) ;

Au membre inférieur : petites secousses de tous les segments ; plus importantes au niveau du pied qu'à la racine.

A la face : quelques petites clonies de redressement du sourcil gauche. Ces clonies sont rapides et battent assez régulièrement au rythme moyen de 100 par minute. Leur amplitude est assez intense mais variable d'une secousse à l'autre. A côté de ces myoclonies, on trouve aussi des fasciculations et même des fibrillations au niveau de l'épaule gauche (région deltoïdienne antérieure), arythmiques, augmentées par la percussion, courtes, battant au rythme de 90 environ. Par la percussion, on en réveille aussi au bras et à l'avant-bras gauches.

2° Une héliplégie gauche ancienne avec atrophie prédominante au membre supérieur.

3° Enfin, à la face, un strabisme interne O. D. concomittent, une paralysie de l'élévateur à droite.

Tous les examens pratiqués sont négatifs, les radiographies du crâne sont normales.

L'intervention neuro-chirurgicale est pratiquée en septembre 46. Après un scalp et un volet pariétal droit, on découvre dans la région frontale ascendante une grosse arachnoïdite, corticale, transparente et gélatineuse que l'on effondre. Tous les mouvements anormaux cessent alors. Après avoir repéré les zones motrices du membre supérieur on en pratique l'exérèse ; en fin d'intervention, paralysie flasque du membre supérieur.

Au point de vue moteur, le malade a récupéré la motricité volontaire au niveau du membre supérieur, et tous les mouvements anormaux (clonies, fibrillations, fasciculations) ont disparu.

Cette observation, que nous avons publiée déjà à la Société de Neurologie avec le professeur PAILLAS, J. BOUDOURESQUES et J. TALAMET (S. N., 7 février 1947), nous a paru intéressante à reproduire ici : elle montre d'une part des fibrillations associées à des myoclonies, elle met en évidence un processus encéphalitique cortical important dans leur genèse ; les résultats de l'intervention sont enfin assez démonstratifs, nous les utiliserons plus bas, au chapitre Pathogénie.

2. - Amyotrophie brachiale droite avec contractions fibrillaires et épilepsie jacksonienne à prédominance sensitive, symptomatique d'un astrocytome à début pariétal d'une durée d'une vingtaine d'années.

Nous résumons ici rapidement cette observation, présentée par ROGER, ARNAUD, POURSIDES et PAILLAS à la Société de Neurologie, en mai 1938. Il s'agit d'un homme qui présente vers 20 ans une parésie progressive de la main droite, puis des crises jacksoniennes du même côté qui se rapprochent. A 30 ans, lorsque ces auteurs voient ce malade pour la première fois, il présente encore de telles crises débutant par l'hémi-face droite, laissant dans l'intervalle une légère parésie du bras droit. L'examen montre, en outre, une hypoesthésie de la main et une amyotrophie très marquée à ce niveau. Une première intervention n'avait révélé qu'une arachnoïdite, sans tumeur. Les symptômes progressent ensuite, l'atrophie du membre supérieur gagne la racine et s'accompagne de C.F. très marquées au niveau du bras. Plus tard, au moment où l'hémiplégie droite est complète, l'aphasie totale, la stase papillaire avancée, les contractions fibrillaires ont disparu.

L'autopsie avait montré une tumeur hémisphérique gauche de type astrocytome.

Cette observation est intéressante, car dans la longue évolution de la maladie on peut distinguer deux périodes: dans une phase initiale, les 10 premières années de l'affection, le processus est surtout dystrophique et irritatif, crises comitiales fréquentes, amyotrophie brachiale avec contractions fibrillaires. La deuxième période est surtout déficitaire: les crises comitiales disparaissent, l'hémi-parésie se transforme en une hémiplégie complète, les C.F. ne se retrouvent plus. Enfin, il est surtout intéressant de noter des contractions fibrillaires dans un syndrome pariétal, fait relativement rare.

3. - Pseudo-sclérose latérale amyotrophique par tumeur juxta-rolandique.

Mar... 31 ans. Le début de la maladie remonte au mois de juillet 1946, un an et demi avant que ce malade entre dans le service de neuro-chirurgie du professeur PAILLAS où nous avons pu le suivre.

Début brusque par une crise jacksonienne gauche secondairement généralisée. Il présente ensuite plusieurs crises de ce type et à la suite de l'une d'elles s'installe une monoplégie crurale gauche. En même temps, se plaint de violentes céphalées. Le malade est alors hospitalisé à Montpellier où l'on trouve un F.O. normal et l'on pratique une intervention dont nous n'avons pas le protocole. Cette intervention est suivie d'un traitement radiothérapique. Peu de temps après, s'installe une paralysie de M.S. gauche.

A son entrée dans le service, le malade présente donc :

Une hémiplégie prédominant au membre supérieur gauche, le malade arrivait à marcher péniblement en traînant la jambe gauche. De temps en temps, il fait une crise jacksonienne de ce côté, à début distal ou facial. De plus, se plaint de névralgies faciales droites localisées aux territoires du V1 et V2. Par ailleurs, aucun autre trouble.

A l'examen, on note :

1° Une hémiplégie gauche complète avec babinski solennel, hyperréflexie tendineuse tant aux membres supérieurs qu'inférieurs. Mais, de plus, au niveau du membre inférieur droit, les réflexes sont exagérés, les achillés polycinétiques et le cutané plantaire en extension.

2° Au niveau des deux mains, amaigrissement très marqué touchant les interosseux et les éminences thénars et hypothénars. De plus, on trouve des contractions fasciculaires longues, inconscientes, exagérées par la percussion au marteau à réflexe au niveau des deux bras, un peu plus à gauche.

A l'intervention on trouve une volumineuse tumeur de la région fronto-pariétale droite, envahissant le sinus longitudinal supérieur et s'étendant vraisemblablement dans l'autre hémisphère.

Ce cas est particulièrement intéressant, et se rapproche du précédent. En effet, la symptomatologie clinique évoquait à s'y méprendre le tableau de la sclérose latérale amyotrophique avec paraplégie spasmodique des membres inférieurs, et aux membres supérieurs, amyotrophie distale avec contractions fibrillaires. La forme pseudo-sclérose latérale des tumeurs, juxta-rolandiques avait été déjà mise en évidence par BARRE et MORIN à propos d'un cas semblable, mais où l'amyotrophie était unilatérale et où manquaient les contractions fibrillaires.

4. - Arachnoïdite de l'angle ponto-cérébelleux (observation due à l'obligeance du docteur BOURGUIGNON).

Il s'agit d'un malade de 23 ans qui a présenté, il y a deux ans, une méningite aiguë qui a laissé comme séquelles :

— Une anesthésie dans tout le territoire du V droit avec fonte purulente de l'œil. La suppuration est continue, mais plus marquée par moments. Pas de névralgie de V. Une légère atrophie du masséter droit avec des secousses fibrillaires nettes ;

— Une paralysie faciale droite complète, avec paralysie concomittente du V1 et du V3 (nystagmus et bourdonnements d'oreille).

5. - Syndrome hypothalamo strié par cérébro-sclérose lacunaire (observation de la clinique neurologique du professeur ROGER).

Jeun..., âgé de 55 ans. Début progressif, il y a un an, par une légère douleur à la partie supérieure de l'avant-bras droit, la douleur partait du pli du coude et se terminait à la moitié de l'avant-bras. Traité par des piqûres et amélioré 6 mois après, mais progressivement, la douleur réapparaît et l'on constate une amyotrophie du bras. Par ailleurs, le malade se plaint de sensations, d'angoisses, avec tremblements et pleurer spasmodique.

Antécédents : paludisme et dysenterie amybienne en 1914.

A l'examen, on met en évidence :

1° Un syndrome parétique du membre supérieur droit (chute légère dans l'épreuve du serment et diminution dans la force segmentaire, avec amyotrophie du bras, plus tricipitale que bicipitale, diminution des réflexes). Au niveau du triceps droit, C.F. peu intenses, peu rapides (40 par minute), courtes, ne prenant pas toute la fibre, augmentées par la fatigue ou la percussion musculaire.

2° Une hypoesthésie en bande pseudo-radriculaire à la face postérieure du membre supérieur droit.

3° Au cours de l'examen se déclenchent des spasmes débutant par un tremblement du membre supérieur droit, une raideur plus marquée à ce niveau, le malade accuse alors une sensation de constriction gastro-pharyngée et se met à pleurer. Ces mêmes crises se répètent plusieurs fois.

En résumé, il s'agit d'une cérébro-sclérose lacunaire dont la lésion principale siège dans la région hypothalamique gauche.

CONCLUSIONS

Au terme de ce chapitre nous pouvons résumer les caractères primordiaux des contractions fibrillaires dans les maladies de l'encéphale. Nous avons rencontré ce symptôme :

— Plus souvent dans les syndromes diffus que dans les syndromes localisés.

— Plus souvent dans les syndromes infectieux que dans les syndromes tumoraux ou vasculaires.

— Plus souvent dans les syndromes basilaires que dans les syndromes corticaux.

On peut ainsi classer en deux groupes les fibrillations qui apparaissent au cours des maladies de l'encéphale :

1. - Dans les syndromes localisés, d'origine tumorale ou vasculaire et à localisation le plus fréquemment corticale, les contractions fibrillaires sont rares. Elles se localisent sur des segments périphériques en général atrophies, elles ont donc une systématisation en rapport avec le siège de la lésion centrale (pariétale souvent).

Elles sont rarement accompagnées d'autres mouvements anormaux. Au point de vue symptomatique ces C. F. se rapprochent beaucoup de celles que l'on observe dans les lésions médullaires, à la fréquence près.

2. - Dans les syndromes diffus, d'origine infectieuse, de localisation sous-corticale, les contractions fibrillaires sont beaucoup plus fréquentes. Dans certains cas elles peuvent même former un des signes dominants de la maladie (chorée fibrillaire de MORVAN). De toutes manières elles sont diffuses, sans localisation systématique, ne s'accompagnant presque jamais d'amyotrophie, mais coexistant souvent avec d'autres mouvements anormaux, myoclonies ou tremblement.

Il est une exception à la diffusion habituelle de ce symptôme : dans la paralysie générale et chez certains parkinsoniens on les observe seulement à la langue, ce qui s'explique vraisemblablement par une prédisposition anatomique.

Enfin dans les syndromes tumoraux ou infectieux, on peut voir apparaître, associés aux fibrillations, une amyotrophie des membres supérieurs et des troubles parétiques aux membres inférieurs. L'association de ce syndrome à l'affection déjà existante, et seule en cause, peut faire parler de pseudo-sclérose latérale amyotrophique comme nous l'avons vu dans plusieurs cas de Parkinson post-encéphalitique ou de tumeurs juxta-rolandiques.

LES CONTRACTIONS FIBRILLAIRES DANS LES MALADIES DES NERFS PERIPHERIQUES

Après les maladies de la moelle et de l'encéphale nous devons rechercher maintenant les maladies des nerfs périphériques qui présentent des contractions fibrillaires. Nous ne pouvons envisager isolément les affections de tous les nerfs moteurs ou sensitifs, et nous nous contenterons d'étudier successivement :

- Les polynévrites, avec le syndrome de GUILLAIN-BARRE.
- Les sciatiques.
- Les atteintes de la VII^e paire crânienne.

L'étude des sections et des traumatismes nerveux, sera faite au chapitre ELECTROMYOGRAPHIE.

LES POLYNEVRITES LE SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

« Il y a polynévrite toutes les fois qu'une atteinte bilatérale et symétrique d'un ou plusieurs neurones périphériques des membres est due à une intoxication, une infection, à un processus carentiel ou dyscrasique ». Telle est la définition nosologique que nous donne BOUDOURESQUES dans sa remarquable thèse (Marseille 1938). Le syndrome clinique déterminé par une telle lésion se manifeste par :

— des troubles moteurs : ce sont des paralysies flasques, bilatérales et symétriques, prédominant aux extrémités, avec abolition des réflexes tendineux et atrophie progressive.

— des troubles sensitifs : subjectifs (paresthésies) et objectifs (hyperesthésie).

— des troubles sensoriels, vestibulaires, trophiques et vasomoteurs.

Ce syndrome évolue parfois pendant plusieurs mois, mais arrive toujours à la guérison.

Dans les polynévrites, les contractions fibrillaires sont très rares : « l'absence de fibrillations est un des caractères les plus importants de l'atrophie polynévritique. Devant toute atrophie se pose le problème de son origine médullaire ou névritique : la présence de contractions fibrillaires au niveau des territoires paralysés est caractéristique de la première, leur absence est en faveur de la seconde ». Mais l'auteur amène immédiatement un correctif « nous insistons cependant sur ce fait qui peut paraître paradoxal, les fibrillations accompagnent quelquefois, quoique très exceptionnellement, une polynévrite » (BOUDOURESQUES). De fait, dans toutes les observations citées par cet auteur, aucune ne présente ce symptôme, et dans toute la littérature que nous avons pu parcourir nous n'en avons trouvé que fort peu.

Plus fréquemment, par contre, on les rencontre dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE où l'atteinte méningée se manifeste par une dissociation albumino-cytologique et traduit l'atteinte médullaire légère. BARRE, lui-même, mentionne « de petites secousses dans les muscles paralysés, rappelant celles que l'on observe dans les lésions médullaires. »

Voici deux observations, l'une de polynévrite, l'autre de GUILLAIN-BARRE avec contractions fibrillaires.

Observation I. — Forme fruste de polyradiculo-névrite avec dissociation albumino-cytologique (type GUILLAIN-BARRE), ALAJOUANINE, THUREL, COURCHET (« Revue Neurologique », 7 décembre 1944) :

Il s'agit d'une malade de 32 ans qui présente des douleurs dans les quatre membres, à type de brûlures continues. Elle se fatigue très facilement et l'examen met en évidence une diminution des réflexes. Plus tard, elle fait une paralysie faciale périphérique et l'on constate alors une aréflexie achilléenne et styloïdiale gauche. La P. L. montre une dissociation albumino-cytologique (1 gr. 50 d'albumine et 1 élément).

Dès le début, la seule constatation objective indiscutable fut l'existence de contractions fibrillaires, notamment au niveau des jambes, cuisses et face (orbiculaire des paupières droites et muscles mentonniers gauches). Leur fréquence et leur intensité sont augmentées par les mouvements actifs et par la percussion des muscles ; la contractivité idio-musculaire est exagérée. Plus tard, les fibrillations diminuent mais reprennent de plus belle deux mois après. Elles finissent par disparaître au bout de quelques mois.

Une très belle étude chronaximétrique a été faite sur ce malade par le docteur BOURGUIGNON, nous en parlerons dans un chapitre ultérieur.

Observation II. — Il s'agit d'un homme de 39 ans, éthylique, qui a fait quelques mois avant qu'il ne vienne consulter une intoxication par le tétrachlorure de carbone. Progressivement, dans les semaines qui ont suivi l'intoxication, le malade ressent une fatigabilité des membres inférieurs, qui aboutit à une parésie assez marquée.

À l'examen, on constate une parésie des extenseurs et des fléchisseurs du pied droit avec un pied bot varus. Le réflexe achilléen droit est aboli.

Les contractions fibrillaires sont réveillées par l'examen chronaximétrique dans les deux jumeaux droits, et à un degré moins marqué au niveau de la face postérieure des deux cuisses. — (BOURGUIGNON).

Nous ne pouvons que confirmer la notion classique qui veut que les contractions fibrillaires soient exceptionnelles dans les polynévrites et un peu moins rares dans la maladie de GUILLAIN-BARRE. Dans ce dernier syndrome le léchage médullaire explique assez facilement leur apparition et leurs caractères. Pour les polynévrites, dans les rares cas où l'on a pu les constater, il est vraisemblable qu'elles sont plus en rapport avec une atteinte médullaire cliniquement peu visible, qu'avec l'atteinte névritique seule. Il est un autre fait : l'intoxication qui touche les nerfs doit être plus diffuse, et en partie responsable du symptôme. Ainsi les fibrillations pourraient être considérées comme exprimant l'atteinte médullaire d'une intoxication dont la localisation périphérique concomittante se traduit par une polynévrite.

PARALYSIE ET SPASME DE LA VII^e PAIRE CRANIENNE

Le problème des contractions anormales des muscles de la face dans les atteintes du nerf facial, est intéressant à plusieurs titres : d'abord il nous montre la coexistence, en clinique, de contractions de type varié (fibrillations pouvant coexister avec tous les degrés de contractures, de spasmes) ; ensuite parce que, ici encore, l'électromyographie a permis d'approfondir la symptomatologie de ces mouvements involontaires et d'élucider certains aspects pathogéniques ; enfin parce que, de toutes manières, les muscles innervés par le facial présente une symptomatologie bien particulière, on pourrait dire unique, au cours de la régénération du nerf ; ce domaine, par son mystère même, présente un champ d'études plein d'intérêt.

Nous nous bornerons ici, à l'étude clinique de ces phénomènes, réservant l'étude électromyographique pour un chapitre ultérieur.

Rappelons en premier lieu que, dans le plan de notre travail, deux manifestations nous intéressent : d'une part, la paralysie faciale, d'autre part les spasmes de la face. Au segment céphalique on peut trouver un grand nombre de contractions involontaires de type clinique différent : tic de la face, crampes, spasmes, réflexes qui accompagnent les névralgies du trijumeau, spasme facial de l'épilepsie Bravais-Jacksonienne, myoclonies faciales rythmiques liées en général à une lésion de l'olive bulbaire, mouvements rythmés post-encéphalitiques, mouvements choréiques et athétosiques, spasme facial médian (ALAJOUANINE et THUREL). Tous ces mouvements qui se classent dans le groupe des spasmes faciaux d'origine centrale mettent en œuvre des muscles synergiques qui peuvent appartenir à des territoires différents. Dans l'hémispasme facial périphérique, par contre, qui est lié à une irritation du VII^e dans un point quelconque de son trajet, l'activité involontaire ne met en jeu que des muscles synergiques.

Les observations qui présentent ainsi des contractions fibrillaires, rapportent soit des cas de paralysie faciale à la phase de contracture, soit de spasmes faciaux (post-paralytique ou essentiel).

Observation I. — TUFFIER (Soc. de Chirurgie, 16 avril 1913) rapporte le cas d'un malade qui, après une fracture du rocher, fait une otite et quelques semaines après présente un héli-spasme facial avec contracture permanente et fibrillations intermittentes.

Observation II. — H. ROGER et A. CREMIEUX rappellent (« Presse Médicale », 13 décembre 1930) le cas d'HAGUENEAU et DREYFUS : il s'agit d'un paraspasme facial bi-latéral de SICARD ; le malade, pendant les accès de spasme présentait des contractions du facial supérieur, une agitation musculaire correspondant et des secousses fragmentaires ou fibrillaires dans les muscles inférieurs de la face.

Observation III. — Dans un cas d'ALAJOUANINE et THUREL, c'est une observation de sclérose en plaques qui avait débuté par une paralysie faciale. Six mois plus tard apparaissent des contractions fibrillaires dans les muscles antérieurement paralysés. Ces fibrillations, fait intéressant, sont guéries par l'alcoolisation des branches du facial à sa sortie de la parotide.

Observation IV. — BARRE (Soc. d'O.N.O. de Strasbourg 22-12-25) rapporte l'histoire d'un malade qui présente une double paralysie faciale, des troubles chocléaires et vestibulaires, des troubles de la motilité oculaire et des névralgies faciales. Pas de syphilis connue, ni d'otite antérieure.

Plusieurs mois après le début de la paralysie faciale apparaissent les contractions fibrillaires ; elles existent à gauche où la paralysie est au stade de contracture, elles y sont fréquentes, petites, coexistant avec de légers spasmes. A droite où la paralysie faciale est flasque, il n'y a pas de fibrillations.

Observation V. — Une observation inédite de H. ROGER est intéressante parce qu'elle nous montre des contractions fibrillaires chez un malade où seuls des filets terminaux de ce nerf étaient atteints.

C'est un homme de 63 ans qui a été accidenté en octobre 1944. Il est tombé du haut d'un camion et s'est fait une plaie contuse de la région malaire gauche, immédiatement suturée. Vu deux ans après, ce malade se plaint de paresthésie et d'algies de sa cicatrice, à type de tiraillements douloureux. A l'examen on constate une cicatrice de 6 cm. de long oblique de bas en haut et de dedans en dehors, légèrement adhérente aux plans profonds, avec dépression centrale linéaire. En dehors d'une légère hypoesthésie dans le domaine du maxillaire supérieur gauche, on constate des fibrillations siégeant de chaque côté de la cicatrice, dans le bourrelet qui l'entoure et plus particulièrement au-dessous. Ces contractions sont arythmiques, de fréquence élevée, elles surviennent plus particulièrement à l'occasion de la parole. Il n'existe pas de signe net de paralysie faciale, ce qui se conçoit étant donné l'attente de filets purement terminaux et non de branches importantes du nerf facial.

Les contractions fibrillaires dans les affections de la VII^e paire apparaissent donc soit isolément : dans les contractures post-paralytiques. Soit associées à d'autres phénomènes involontaires beaucoup plus complexes : dans les spasmes faciaux surtout.

Parmi ces spasmes faciaux, les uns surviennent après une paralysie et, d'après ALAJOUANINE et THUREL, les contractions fibrillaires précèdent alors les spasmes ; en général c'est l'orbiculaire des paupières qui est le premier et le seul touché, déterminant en premier lieu un frémissement de la paupière inférieure, puis des secousses fibrillaires qui gagnent la paupière supérieure. Enfin apparaît la contracture spasmodique de l'orbiculaire. Ces trois stades se retrouvent ensuite au niveau des autres muscles de la face.

Dans les spasmes faciaux autonomes, non précédés par une paralysie faciale, l'installation des contractions fibrillaires suit à peu près la même évolution.

Il n'en reste pas moins vrai que les fibrillations sont rares dans ces syndromes, il est surtout intéressant de les voir suivre les mêmes transformations, et de les voir coexister avec tous les autres mouvements involontaires que présentent les muscles de la face, au cours des atteintes de la VII^e paire crânienne.

LES SCIATIQUES

Nous ne rappellerons pas, même brièvement, la symptomatologie des sciatiques, qui est connue de tous. Rappelons seulement ce que ces dernières années ont apporté à nos connaissances sur ce sujet : d'une part au point de vue symptomatologique la différenciation des deux territoires L5 et S1, d'autre part au point de vue chirurgicale, l'importance des sciatiques discales.

Dans ces syndromes nous retrouverons la même rareté de contractions fibrillaires que dans les polynévrites ; ce sont justement les exceptions que nous pourrions déceler qui seront intéressantes.

Observation I. — PAILLAS, GALLAIS, DUPLAY, BESSON (Marseille Médical 15 février 1946) étudiant les sciatiques rebelles citent le cas d'un homme qui présentait une sciatgie du type L5 par fracture méconnue de l'arc postérieur de la 5^e vertèbre lombaire. Cette sciatique s'accompagnait de contractions fibrillaires dans les muscles jumeaux gauches.

Observation II. — Le docteur BOURGUIGNON a bien voulu nous donner trois observations de sciatique dont il avait pratiqué les examens chronaximétriques. Nous rapporterons ceux-ci dans un chapitre ultérieur, et nous donnons ci-dessous l'histoire clinique résumée de ces trois malades.

— Le premier malade est âgé de 59 ans. Depuis deux ou trois ans, il a présenté plusieurs épisodes de lombo-sciatique gauche. A l'examen, on trouve une parésie du sciatique poplité interne droit, le réflexe achilléen droit est aboli, la jambe droite est un peu atrophiée. Les contractions fibrillaires sont rares, spontanées, exagérées par l'examen. On les trouve à la cuisse, sur la face antéro-externe.

— Un homme de 34 ans qui a présenté plusieurs crises depuis plusieurs années et dont l'examen montre un achilléen gauche aboli et une hypoesthésie du pied gauche. Il n'y a pas d'atrophie. Les contractions fibrillaires sont spontanées au niveau du mollet gauche et à la face externe de la cuisse gauche. Le malade les a remarquées la première fois il y a deux ans. Elles cèdent entre le paroxysme douloureux.

— Un malade qui a fait une coxarthrie gauche après blessure de guerre, actuellement stabilisée, avec limitation des mouvements coxo-fémoraux. De plus, douleurs à l'elongation du sciatique, réflexe achilléen affaibli du côté gauche, atrophie de la cuisse et de la jambe gauches. Les contractions fibrillaires ne sont pas spontanées mais réveillées par l'examen dans les jumeaux gauches et remontent vers la cuisse.

Les contractions fibrillaires sont donc parfois mises en évidence dans les atteintes du nerf sciatique, mais elles sont rarement intenses et très souvent c'est l'examen électrique, notamment la recherche de la chronaxie, qui les déclenche. Elles ne coexistent pas toujours avec une atrophie, ce qui tendrait à montrer qu'elles n'expriment pas toujours une forme évolutive et ascendante de la maladie. SIGWALD, dans l'*Encyclopédie*, écrit : « On peut apercevoir spontanément ou après percussion des muscles, des fibrillations du mollet et de la région fessière, traduisant une amyotrophie évolutive ». Nous ne pensons pas que l'on doive les considérer toujours comme un élément de mauvais pronostic, mais il est évident que leur constatation doit faire pousser encore l'examen de plus près et rechercher d'autres signes plus spécifiques d'atteinte médullaire.

LES CONTRACTIONS FIBRILLAIRES AU COURS DE SYNDROMES DIVERS, NEUROLOGIQUES OU EXTRA-NEUROLOGIQUES

Après les maladies de l'encéphale, de la moelle, des nerfs périphériques, nous rencontrons un grand nombre de syndromes d'étiologies très diverses où l'on peut trouver des contractions fibrillaires. Nous ne prétendons pas les épuiser tous, nous en avons simplement isolé quelques-uns que nous étudierons de plus près. Ce sont :

1. - Les syndromes neurologiques divers, soit de types neurodigestifs, soit appartenant au cadre de la pathologie des prisonniers rapatriés (TARGOWLA).

2. - Les myopathies, auxquelles nous réserverons un paragraphe particulier.

3. - Les myokimies où nous engloberons toutes les contractions fibrillaires passagères qui peuvent survenir chez des sujets par ailleurs absolument sains.

SYNDROMES NEUROLOGIQUES DIVERS

1) SYNDROMES NEURO-DIGESTIFS

Sous le nom de paramyoclonie anxieuse, Mathieu DE FOSSEY et Pierre BEHAGUE ont isolé vers 1925 un syndrome neuro-psychique à point de départ colitique, caractérisé par :

— des troubles psychiques : insomnie, anxiété nocturne, opposée à une certaine somnolence diurne, troubles de la mémoire et du langage, troubles du caractère ;

— des troubles du système nerveux, caractérisés par le ralentissement des mouvements, du tremblement et surtout des spasmes musculaires fasciculaires affectant des domaines variés, des douleurs fugitives articulaires ou péri-articulaires ;

— des troubles colitiques avec selles alcalines et souvent putréfaction, accompagnés d'une réaction hépatique.

Nous ne discuterons pas la valeur ni la classe nosologique de ce syndrome qui s'apparente par certains côtés à la chorée fibrillaire de MORVAN et à l'acrodynie ; mais ce qui nous paraît avoir le plus d'intérêt est l'existence certaine de cette maladie neuro-digestive où justement l'on trouve d'une part des fibrillations, d'autre part des troubles du transit intestinal. Nous verrons d'ailleurs plus tard combien le facteur humoral peut être grand dans la genèse de certaines fibrillations et il est évident qu'un dérèglement des fonctions digestives peut en être la cause première. CHAVANY dans un article récent de la presse médicale insiste à son tour sur l'importance de ces modifications humorales et donne à l'intoxication intestinale une place importante comme facteur fibrillogène.

Observation I. — FOSSEY et BEHAGUE rapportent le cas d'un homme de 30 ans qui présente, depuis quelques mois, de l'insomnie, de la somnolence et une lassitude générale. Son caractère a changé depuis le début de la maladie et il se plaint spontanément de contractions involontaires de la paupière droite qui l'agacent, et de petites contractions au niveau de la cuisse, ainsi que de douleurs en éclair dans les articulations.

D'autre part, il a présenté parallèlement un syndrome colitique qui s'objective par des selles molles, fétides, et par une douleur à la palpation sur le colon droit avec gorgonnement coecal ; légère hypertrophie du foie.

Du côté du système nerveux, on ne relève pas grand chose, mais on découvre des spasmes musculaires superficiels, visibles sous la peau des extenseurs de la cuisse et à l'éminence thénar, avec léger tremblement des mains.

Tous ces troubles ont disparu conjointement en quelques semaines, après un traitement visant surtout à rétablir l'équilibre digestif.

Obs. II. — CHAVANY (« Presse Médicale », 26 mai 1945) : Il s'agit d'un homme de 45 ans qui, depuis 2 ans environ, est las, amaigri, pâle, anxieux. Dans ses antécédants, on relève, à 14 ans, une poliomyélite aiguë qui a frappé tout le membre inférieur gauche et qui laisse actuellement encore une légère boiterie de ce côté. Par ailleurs, il traîne depuis son jeune âge une entérite rebelle.

A l'examen, on n'observe pas d'atrophie, la force musculaire est normale sauf au niveau du pied gauche où l'on trouve les séquelles de son ancienne paralysie. Aucun signe neurologique n'est relevé, sauf une contraction musculaire très vive sur tous les muscles, excepté ceux du mollet gauche.

Mais l'attention est retenue par la présence de contractions fibrillaires : elles ne sont pas fréquentes, parfois il faut attendre une minute et même davantage pour apercevoir en un point quelconque des téguments, de petites ondulations en éclair. On peut les observer sur tous les muscles de l'économie, mais elles prédominent toutefois sur les muscles des membres inférieurs, tant du côté droit que du côté gauche, frappant mollets, cuisses et fesses par ordre de fréquence, décroissante ; au niveau des membres supérieurs, ce sont les petits muscles de la main qui tressaillent surtout et après eux le deltoïde. La contraction fibrillaire se reproduit en général de 3 à 10 fois de suite dans le même muscle, sans aucun rythme, puis elle s'éteint pour apparaître après un temps de repos au même endroit, mais de préférence ailleurs. Parfois, deux ou trois foyers s'actionnent au même moment en des points divers, mais on enregistre entre eux ni symétrie ni synchronisme. Cette contraction ne frappe qu'un segment de la fibre musculaire (en général de 2 à 5 cm., exceptionnellement 6 à 8 cm.) ; le sujet les perçoit comme une sensation obtuse, mais non douloureuse. Elles augmentent par le froid et la fatigue.

Elles suivent dans leur évolution la même courbe que les troubles intestinaux, disparaissant quand ceux-ci diminuent, reprenant quand ils augmentent. En effet, ce sujet présente par ailleurs une colite ancienne avec réaction alcaline forte et les fibrillations sont plus marquées dans les débâcles diarrhéiques qui suivent les accès de constipation.

C'HAVANY, par ailleurs, rappelle qu'il a souvent rencontré ce syndrome à minima chez des médecins fatigués, surmenés physiquement autour de la cinquantaine. Il a remarqué aussi que la purgation saline augmente l'intensité des secousses et que ceci a presque la valeur d'un test.

Les contractions fibrillaires si particulières que l'on rencontre dans les syndromes neuro-digestifs se présentent donc avec les caractères suivants :

- elles sont précoces et apparaissent par poussées, accrues nettement quand s'aggravent les signes colitiques. Une purgation saline suffit à les augmenter ;

- elles sont diffuses sans localisation, mais prédominent en général aux membres inférieurs ;

- elles n'atteignent pas les faisceaux sur toute leur longueur ;

- elles sont peu intenses, peu fréquentes, indolores mais souvent conscientes et gênantes ;

- elles surviennent sur des muscles non atrophiés.

En plus de leur intérêt symptomatique évident, leur étude est très intéressante sur le plan pathogénique ; il est vraisemblable qu'elles sont l'expression visible d'un trouble humoral souvent difficile à mettre en évidence.

2) PATHOLOGIE DES PRISONNIERS RAPATRIÉS (SYNDROMES NEURO-CARENTIELS).

Nous rapprocherons de ces syndromes neuro-digestifs les fibrillations que l'on observe au cours de syndromes neurologique souvent difficiles à classer, mais dans lesquels une notion est importante : le terrain particulier que présente de tels malades, qui sont en général des déportés avec un état de dénutrition profond.

TARGOWLA, FEDER et GRUNER ont ainsi réuni plusieurs observations de ce type, intéressantes et comparables à plusieurs points de vue : d'une part elles concernent toutes des prisonniers rapatriés ; d'autre part chez aucun de ceux-ci on n'a pu mettre en évidence une lésion évolutive de la corne antérieure de la moelle. Ces auteurs écrivent à ce sujet : « l'apparition de fibrillations mus-

culaires implique classiquement l'atteinte de la corne antérieure de la moelle. Un certain nombre de faits sont difficilement explicables par une telle théorie, depuis la chorée fibrillaire de MORVAN jusqu'à ces contractions fibrillaires de bon pronostic sur lesquelles CHAVANY attirait récemment l'attention. »

Nous donnons ci-dessous le résumé des quatre observations publiées par ces auteurs à la Revue Neurologique :

Observation I. — Un homme de 43 ans, prisonnier rapatrié, qui a fait en 1930 une poliomyélite aiguë. Au cours d'un fléchissement de l'état général en 1945, apparaissent de nombreuses fibrillations non pas limitées aux territoires antérieurement atrophiés, mais s'étendant aux quatre membres. Elles sont brusques, conscientes, indolores, fibrillaires ou fasciculaires, arythmiques, touchant une partie de la fibre (3 à 10 cm.), augmentées par le froid, la percussion, l'excitation électrique, non modifiées par le sommeil.

Obs. II. — Un sujet qui, en captivité, a présenté des troubles gastro-hépatiques en juin 1943 et un épisode infectieux avec température à 40, céphalées, sueurs, douleurs, et après quelques jours une paraplégie flasque. Régression partielle en six mois.

A l'examen on trouve :

— une amyotrophie du quadriceps gauche et du mollet droit, une parésie des muscles lombaires, une abolition des réflexes cutanés abdominaux ;

— les réflexes des membres inférieurs sont augmentés, mais il n'y a pas de Babinski ;

— pas de troubles sphinctériens ;

— de nombreuses fibrillations aux membres supérieurs, à l'abdomen, aux membres inférieurs, à la face, se produisant au moindre mouvement, incessantes, ne disparaissant pas avec le sommeil ;

— L. C. R. normal.

Obs. III. — Un homme de 42 ans, rapatrié. Un examen neurologique systématique montre :

— abolition des réflexes achilléens et du rotulien droit, diminution du rotulien gauche, abolition des réflexes tendineux des membres supérieurs. Pas d'amyotrophie, la force est normale ;

— des fibrillations musculaires aux membres inférieurs et quelques-unes aux mains, accompagnées de crampes douloureuses. L.C.R. normal.

Obs. IV. — Prisonnier rapatrié, 32 ans. Dans ses antécédents, on relève de nombreuses crises de sciatique gauche depuis 1933. Actuellement encore, il présente un signe de Lasègue ébauché, les achilléens sont abolis, le rotulien gauche augmenté. On note une bande d'hypoesthésie à la face dorsale moitié externe du pied gauche. Il n'y a pas d'amyotrophie. Ce malade présente depuis 2 ans de nombreuses fibrillations musculaires à la face postérieure de la cuisse et du mollet.

Les contractions fibrillaires que l'on observe chez de tels sujets n'ont pas de caractère particulier, mais parmi ces quatre malades, il faut distinguer ceux qui ont présenté antérieurement une affection médullaire, et ceux qui n'ont pas d'antécédents de ce type. Les auteurs font remarquer d'ailleurs que « dans les deux premières observations, les fibrillations dépassent largement le territoire atrophié malgré la fixité ancienne ou la régression des autres troubles ». On peut penser que le déséquilibre humoral lié aux conditions physiques et alimentaires déficientes de ces sujets a permis, dans ces cas, l'apparition du symptôme fibrillation sur un terrain nerveux déjà antérieurement fragilisé. Dans les deux autres exemples, par contre, TARGOWLA et ses élèves soulignent qu'aucun signe ne permet d'affirmer une lésion évolutive du neurone moteur.

Il faut remarquer que chez ces deux derniers malades, la symptomatologie clinique fait penser au diagnostic de polynévrite. Nous avons déjà vu que les fibrillations, si elles étaient rares dans ce dernier syndrome, pouvaient cependant se manifester plus volontiers lorsque l'on retrouvait une étiologie toxique ou carentielle. Les fibrillations ne seraient alors pas tellement un symptôme parmi les autres de l'atteinte polyneuronale ; elles représenteraient plutôt l'expression purement musculaire du même trouble carentiel ou toxique qui détermine l'aréflexie. De toutes manières, il est intéressant de noter la fréquente présence de ce symptôme chez des prisonniers rapatriés où « l'état de déséquilibre nutritif a pu jouer un rôle ».

LES MYOPATHIES

Le vaste groupe des atrophies musculaires progressives, qui comprenait à l'origine tous les syndromes caractérisés en clinique par l'apparition d'une amyotrophie lentement évolutive, s'est scindée en deux grandes classes : on a isolé d'une part les amyotrophies myélopathiques et d'autre part on a réuni sous le nom global de myopathies des syndromes amyotrophiques que l'on disait être en rapport avec une lésion primitive des muscles. Si cette hypothèse pathogénique n'est plus admise actuellement par tous les auteurs, certains faisant jouer un rôle prépondérant au facteur humoral (au niveau de la jonction myo-neurale) d'autres faisant intervenir un facteur médullaire ou diencephalique (comme notre maître le professeur ROGER le soutient depuis longtemps), il n'en reste pas moins que ces syndromes forment une unité clinique. Cette unité a failli se perdre dans la description de trop nombreuses formes cliniques, dont certaines sont vraiment à peine différenciables, mais les travaux actuels tendent au contraire à la mettre à nouveau en valeur et à ne laisser subsister toutes les formes classiques que comme des aspects divergents d'une même maladie. Il n'est pas dans notre étude de donner une classification des myopathies, rappelons seulement que, se basant sur les réactions électriques et bio-humorale, PASSOUANT nous offre une présentation satisfaisante, en distinguant :

— les myopathies myotoniques : maladies de THOMSEN et de STEINERT, myopathies banales ;

— les myopathies myasthéniques : myasthénie, paralysie périodique ;

— les myopathies myotoniques : maladie d'OPPENHEIM.

Nous avons recherché si les myopathies présentaient parfois des contractions fibrillaires. Il faut rappeler en premier lieu que, dans les définitions classiques de ces syndromes, les auteurs insistent sur leur absence. MARINESCO écrit « il n'y a jamais de fibrillations dans les myopathies ». PAULIAN est aussi catégorique : « les contractions fibrillaires si fréquentes dans les myélopathies n'existent pas dans les myopathies primitives ». En fait MARINESCO (in Traité Gilbert et Thoinot, 1910) atténue plus bas son affirmation :

« habituellement il n'existe pas de contractions fibrillaires dans les myopathies progressives et quelques auteurs ont fait de ce signe, à juste titre, un signe différentiel entre les myopathies primitives et les atrophies musculaires dues à des altérations du système nerveux central. Toutefois on ne doit pas leur accorder une valeur absolue, non seulement parce qu'on peut les observer normalement chez les sujets nerveux, mais elles peuvent encore apparaître dans des affections autres que les atrophies spinales. Le mécanisme de production de ces fibrillations est obscur. »

On trouve d'ailleurs dans la littérature quelques cas relativement nombreux d'ailleurs de myopathies présentant ce symptôme. Citons les observations de ZIMMERLIN, d'HITZIG, d'OPPENHEIM déjà citées par MARINESCO ainsi que celles de LÉRI et de GILBERT-BALLET. PASSOUANT rappelle que dans la maladie de STEINERT, LORTAT-JACOB et A. THOMAS, DIE et GREENFELD, KÆLICHER, SOUQUES ont trouvé des contractions fibrillaires et il conclut qu'« il ne semble pas qu'on doive leur attribuer une valeur particulière, bien que KÆLICHER les considère comme une preuve de l'origine myélopathique de la maladie. »

Nous-mêmes avons relevé d'autres observations dont quelques-unes proviennent de la clinique neurologique de Marseille.

Observation I. — Un premier cas, cité par NAVILLE, CHRISTAN et FROMMEL (Les myopathies distales tardives. Encéphale, 1923, n° 23) rapporte l'histoire d'une femme de 68 ans dont l'affection débuta à 49 ans et qui présente une atrophie des mains et des avant-bras avec de fortes contractions fibrillaires à gauche.

Obs. II. — FALLY (Soc. Méd. Mil., 13 octobre 1925) signale des fibrillations dans une maladie de STEINERT. Ce symptôme n'est pas spontané, il apparaît après percussion des muscles.

Obs. III. — EGAS MONIZ (Myopathie myoclonique. R.N., mai 1930). Malade de 59 ans qui a fait une paralysie infantile à l'âge de 3 ans, dont il garde actuellement quelques vestiges (hypotrophie du côté droit). Depuis l'âge de 27 ans, apparition de myoclonies accompagnées de secousses fibrillaires, dans les jumeaux, puis propagées à tout le membre inférieur. A la fesse, aspect plus fasciculaire. Les jumeaux sont hypertrophiés, et depuis 4 ans claudication intermittente de type myopathique. A la fatigue, les contractions involontaires augmentent, elles ne cèdent pas la nuit. Diminuent avec l'effort.

L'auteur sépare ce cas du paramyoclonus de FRIEDREICH à cause de la longue évolution (plus de 32 ans), à cause de la claudication intermittente myopathique, de l'hypertrophie des jumeaux. Il faut noter que la biopsie montre à l'incision de la peau des contractions fasciculaires.

EGAS MONIZ conclut : Il y a chez les adultes une forme de myopathie hypertrophique de marche très lente, accompagnée de secousses myocloniques ou paramyocloniques qui doivent avoir leur origine dans les lésions musculaires de types dégénératifs.

Obs. IV. — Myopathie de l'adulte. H. ROGER et ROCHU (Comité Médical des B.-du-R., 9 novembre 1945). Il s'agit d'un homme de 45 ans qui depuis 7 à 8 ans a remarqué une diminution croissante de la force aux membres supérieurs et inférieurs. A l'examen, on note une amyotrophie des quatre membres prédominante à la racine, avec pseudo-hypertrophie des deltoïdes ; attitudes en lordose, thorax aplati, démarche dandinante, impossibilité de se relever lorsqu'il est assis. Ce malade présente quelques contractions fibrillaires des masses sacro-lombaires et des muscles intercostaux.

Enfin, nous rappellerons un cas de DUCAMP, GUEIT et BOULET (cité par PASSOUANT) de myopathie avec contractions fibrillaires, et l'avis de LÉRI qui nous semble cependant un peu excessif (Conc. Méd., 30 avril 1922) : montrant des contractions fibrillaires typiques chez un myopathique, il écrit que dans ses recherches faites autrefois à Bicêtre, il les a rencontrées dans près de la moitié des cas de myopathie.

Mais lorsque l'on pose un tel diagnostic il faut être extrêmement prudent, souvent le partage est difficile à effectuer entre lésions médullaires et musculaires, et nous rappellerons ainsi deux observations caractéristiques.

Obs. V.— H. ROGER, AYMES et LEFRANÇO (Comité Médical, 18 mai 1923). Il s'agit d'un malade âgé de 19 ans qui, depuis l'âge de 12 ans, ressent une faiblesse progressive des membres inférieurs avec parfois chute. Depuis 3 mois, d'ailleurs, il ne peut se relever seul lorsqu'il tombe et ne peut marcher plus de 200 mètres. A l'examen, on note une atrophie générale surtout au niveau des racines et au tronc. On trouve des contractions fibrillaires du pectoral et du deltoïde ; aux membres supérieurs, ces contractions se retrouvent très rapides, entrecoupées de quelques secousses myocloniques.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis à droite et très faible à gauche. Babinski bilatéral.

Les auteurs se demandent à propos de cette association d'une symptomatologie myopathique et myélopathique, si l'on ne pourrait pas reconnaître à l'origine de certains syndromes musculaires une lésion médullaire.

Obs. VI. — PEHU, BONNAFE ET DECHAUME (Soc. Méd. Lyon, 6 novembre 1923) présentent un malade qui, cliniquement, se présentait comme atteint d'une maladie de LEYDEN MOEBIUS et chez qui l'autopsie révéla une poliomyélite antérieure chronique. Les auteurs notent à ce propos que ces entités ne sont pas absolument distinctes et qu'il est plus simple de considérer toutes ces affections comme une maladie dégénérative du protoneurone moteur et de son annexe, la fibre musculaire, avec possibilité de prédominance ou de coexistence des lésions sur chacune des parties de ce système.

Comment conclure sur la présence de ce symptôme dans les myopathies ? En premier lieu, il faut reconnaître que la présence de contractions fibrillaires chez de tels malades doit rendre très prudent dans l'affirmation du diagnostic. Lorsqu'on les constate on devra éliminer avec beaucoup de soins l'atteinte du neurone moteur ; il faut savoir cependant que le diagnostic de myopathies ne peut être infirmé par leur présence, nous en avons montré des exemples démonstratifs.

Au point de vue symptomatologique, dans les rares cas où on les constate, on ne peut leur trouver aucun caractère particulier.

Leur présence, en fait rare, présente donc avant tout un intérêt pathogénique. Pour certains c'est une preuve de l'origine médullaire des myopathies. Mais d'une part leur dissémination sans aucune systématisation, d'autre part ce que nous savons de l'étiologie de certains syndromes myopathiques qui reconnaissent comme base un processus encéphalique haut situé, nous fait volontiers penser à une origine diencephalique de la genèse de ce symptôme. Ces faits sont d'ailleurs à rapprocher de ceux qu'on observe dans la maladie de MORVAN et dans l'acrodynie.

LES MYOKIMIES EPHEMERES

Sous le terme global de myokimies éphémères, CRUCHET isole des contractions fibrillaires à minima qui se produisent pendant des temps très courts, soit toujours au même point, soit dans différents segments du corps.

Les caractères particuliers de ce petit trouble qui se rapproche beaucoup plus de l'état physiologique que de l'état morbide ont été parfaitement codifiés par CRUCHET : apparition imprévue et soudaine, courte durée, caractères superficiels et comme à fleur de peau, production essentiellement irrégulière et éphémère, grande fréquence, limitation en surface et non tendance à l'extension. D'après cet auteur, ces manifestations d'ordre moteur seraient superposables aux acaralgies (de ACARES : qui ne dure qu'un instant) qui présentent les mêmes particularités dans l'ordre sensitif.

La localisation est extrêmement variable, on peut observer ce symptôme sur tous les points du corps notamment aux mollets, aux cuisses et aux bras. Mais le type le plus banal, est celui que l'on appelle couramment la « saute de l'œil ». Nous le prendrons comme exemple :

Les secousses apparaissent au niveau des paupières d'un des deux yeux brusquement. Elles durent quelques secondes à peine, une demi-minute au plus ; au minimum un seul battement. Ces palpitations sont perçues par le sujet sans douleur mais déterminent cependant une certaine gêne ; rien ne les arrête, ni l'occlusion forcée des yeux, la pression digitale les calme à peine. Lorsqu'elles durent assez longtemps, on peut étudier le phénomène : « sur une ou deux paupières, secousses fibrillaires très fines qui rident irrégulièrement la paupière, soit verticalement, soit horizontalement. Elles sont irrégulières, inégales, arythmique, de type tonico-cloniques mais surtout cloniques, plus ou moins courtes ou longues, variant de sens d'un instant à l'autre ; elles donnent une sensation de châtouillement conjonctival et même plus couramment un larmolement léger. Elles cèdent brusquement et leur reproduction a lieu à des intervalles variables ».

Les myokimies s'observent très souvent chez des sujets parfaitement sains, et semblent alors provoquées par la fatigue ; un grand nombre de personnes entièrement normales par ailleurs ressentent parfois de ces petites contractions fibrillaires qui palpitent pendant quelques secondes. Elles sont aussi notées fréquemment chez des névropathes et GILBERT-BALLET a retrouvé souvent le phénomène de la saute de l'œil chez de tels malades ; il est possible que ces états mentaux s'accompagnent souvent de ce petit symptôme mais il nous paraît plus vraisemblable de penser que ces myokimies n'apparaissent plus fréquemment que parce qu'elles sont plus souvent signalées par des sujets qui s'observent de trop près.

Ces myokimies sont, de toutes manières, très intéressantes parce qu'elles sont de véritables contractions fibrillaires à minima, qu'elles ne s'accompagnent d'aucuns stigmates neurologiques ; elles sont « la bénignité même ». Au point de vue pathogénique signalons pour l'instant, seulement l'hypothèse de CRUCHET qui les expliquait par de petits troubles circulatoires limités et superficiels, qui selon leur localisation sur les rameaux vasculaires des extrémités nerveuses motrices ou sensitives, donneraient des myokimies ou des acaralgies. Il est vraisemblable qu'ici encore un trouble humoral doit entrer en jeu et être responsable de leur genèse.

TROISIÈME PARTIE

LES CONTRACTIONS FIBRILLAIRES ETUDE CHRONAXIMETRIQUE

Il paraissait logique, à priori, de penser que l'étude de la chronaxie dans cette forme anormale de contraction qu'est la fibrillation musculaire, devait nous apporter des renseignements intéressants pour élucider la pathogénie de ce symptôme. Déjà dans quelques publications éparses, BOURGUIGNON avait commencé à envisager cette question, soit à propos de la sclérose latérale amyotrophique, soit au sujet de contractions fibrillaires apparues dans des syndromes divers. Pour nous, plutôt que de tenter isolément des mesures dont nous n'avions pas une habitude parfaite, nous avons trouvé plus honnête et plus fructueux de travailler quelque temps dans le laboratoire du docteur BOURGUIGNON qui nous a confié son expérience certaine sur un sujet qui l'intéressait lui-même depuis fort longtemps. Nous le remercions de nous avoir si largement ouvert les portes de son service, de nous avoir confié un grand nombre de ses observations et de nous avoir permis d'examiner nous-mêmes quelques sujets.

Sans retracer ici toute l'histoire de la chronaxie, depuis le moment où HOORWEG puis WEISS montrèrent l'importance du facteur temps dans l'excitabilité du nerf jusqu'aux travaux les plus récents, il est nécessaire de rappeler quelques notions fondamentales qui permettront de suivre plus facilement la suite de cet exposé.

On sait que pendant longtemps les neuro-physiologistes vécurent sous le dogme intangible de l'indépendance totale entre la durée de la stimulation d'un système excitable et l'amplitude de la réponse, ce qui, sous le terme de Loi de DU BOIS-REYMOND était ainsi exprimé : « La durée de l'excitation n'intervient pas dans son efficacité ». En fait, les perfectionnements de la technique ont brisé les fondements de cette théorie : l'utilisation des rhéotomes balistiques par WEISS, des décharges de condensateur par HOORWEG mirent en évidence d'une manière indubitable l'importance de la durée de l'excitation, dans les limites des temps extrêmement courts. On arriva ainsi à cette théorie que, pour qu'une excitation soit efficace, il faut qu'elle apporte toujours une quantité invariable d'énergie, quel que soit le temps, plus une quantité variable avec le temps. Cette formule définit ainsi toutes les propriétés des systèmes excitables. En portant sur un graphique les temps en ordonné, et la quantité d'électricité en abscisses, on obtient une courbe qui est caractérisée par deux paramètres :

— La Rhéobase, ou intensité minima qu'il faut donner à une excitation de grande durée pour qu'elle soit efficace. C'est l'ancien seuil.

— La Chronaxie qui est un temps défini comme « la durée minima efficace d'une excitation dont l'intensité est le double de la Rhéobase ».

En pratique, pour mesurer la chronaxie, on procède en deux temps. En premier lieu, on mesure la rhéobase par la recherche du seuil d'intensité avec une excitation de longue durée ; et ensuite on excite le système étudié avec une intensité double de la rhéobase. La chronaxie est donnée par le temps le plus court qui avec une excitation de cette valeur donne une réponse.

L'introduction de la chronaximétrie en médecine a permis à de nombreux auteurs, au premier rang desquels il faut citer BOURGUIGNON, de découvrir « par l'étude de l'homme normal et de l'homme malade une série de lois physiologiques qui traduisent les relations des diverses parties du système nerveux entre elles ». Véritable mesure de l'excitabilité, il était tentant de voir si son application au problème des contractions fibrillaires pouvait éclairer celui-ci d'un jour nouveau.

MATÉRIEL D'ETUDE.

Nous avons pu réunir 39 observations, examinées soit au laboratoire de La Salpêtrière, soit dans la clientèle privée du docteur BOURGUIGNON. Notons que dans cette série entrent quelques malades examinés et suivis sur le plan clinique par TARGOWLA et FEDER, et déjà publiés par eux dans un article récent de la Revue Neurologique.

Pour présenter ce travail avec le maximum de clarté, nous avons dressé un tableau aussi complet que possible avec, pour chaque malade : l'âge, le diagnostic, la symptomatologie clinique dominante, les caractères majeurs des contractions fibrillaires qu'ils présentaient, enfin les chronaxies. Les chronaxies sont notées d'une part sur les muscles présentant des fibrillations, d'autre part sur des muscles qui, chez le même malade ne fibrillent pas. Nous donnons aussi, à côté de la valeur absolue de la chronaxie des muscles examinés, leur valeur relative par rapport à la moyenne métrique du muscle en cause. Par exemple : pour un biceps dont la chronaxie normale oscille entre 0,06 et 0,14, la valeur moyenne peut être fixée à 0,10 ; un biceps malade dont la chronaxie absolue sera de 0,30 par exemple, aura une chronaxie relative de $\times 3$. Ces chiffres nous permettront de comparer entre eux des muscles dont la chronaxie normale est très différente, et dont les anomalies ne pourraient être mises sur le même plan si l'on gardait les valeurs absolues. (Voir les tableaux, page 70.)

DONNÉES STATISTIQUES.

L'étude que l'on peut appeler statistique de ces observations va nous renseigner sur trois éléments différents : le diagnostic des malades examinés, le pourcentage des valeurs relatives des chronaxies, enfin les valeurs extrêmes des chronaxies enregistrées. Nous allons résumer ces trois éléments avant de passer à l'interprétation des faits que nous apportons.

1° Les diagnostics.

Sur les 39 malades que nous avons examinés, la grosse majorité est représentée par des scléroses latérales amyotrophiques, ce qui nous permis dans les tableaux précédents de les séparer. 17 cas).

Les 22 autres observations se répartissent en :

Poliomyélite antérieure chronique	3
Poliomyélite antérieure aiguë	3
Syringobulbie	1
Encéphalomyélite	1
Polynévrite	1
Artérite	1
Chorée fibrillaire de Morvan	1
Syndrome neuro-anémique	2
Syndrome neuro-digestif	1
Arachnoïdite de l'angle P. C.	1
Guillain-Barré	1
Sciatique	3
Sans diagnostic	3

L'extrême diversité de ces observations augmente ainsi la valeur des résultats que nous apportons.

2° Pourcentage des valeurs relatives des chronaxies.

Pour pouvoir comparer des muscles à chronaxie différente, le biceps et l'abducteur du pouce par exemple, nous avons gardé seulement les chronaxies relatives (obtenues par rapport à la moyenne). On obtient ainsi des résultats qui sont comparables, ce que l'on a mesuré représentant le degré d'augmentation ou de diminution de l'excitabilité actuelle par rapport à la normale. Nous réunissons dans le tableau suivant les chiffres enregistrés par cette méthode dans les muscles de tous nos malades, en séparant les muscles avec fibrillations musculaires et ceux qui ne présentent pas ce symptôme.

TABLEAU

Muscles avec contractions fibrillaires		Muscles sans contractions fibrillaires	
Chronaxie relative	Nombre de muscles	Chronaxie relative	Nombre de muscles
1/6	2	Au-dessous de la normale ..	0
1/5	1	Normale	20
1/4	2	2	9
1/3	3	3	12
1/2	22	4	2
Normale	52	5	5
2	15	6	4
3	4	7	1
4	3	10	5
5	1	15	1
6	2	16	1
7	4	18	2
8	1	20	1
10	2	22	1
12	1	25	1
16	2	32	1
27	1	50	2
Total	118	55	1
		70	1
		80	2
		92	1
		100	1
		160	1
		Total	75

3° Valeurs extrêmes des chronaxies.

La seule vue du tableau précédent nous montre que jamais dans les muscles avec fibrillations musculaires la chronaxie est très élevée, par contre elle est bien souvent diminuée. Si nous cherchons maintenant à mettre en évidence les chiffres extrêmes que nous avons trouvé, nous pouvons utiliser 3 critères : valeur absolue des chronaxies, valeur relative de ces chronaxies, muscles avec ou sans fibrillations. Cela nous donne les 8 combinaisons suivantes :

— La plus grande chronaxie en valeur absolue dans les muscles présentant des contractions fibrillaires = 2,8.

La plus grande chronaxie dans les muscles sans contractions fibrillaires = 24,8.

Noter que ces chronaxies ont été prises sur deux jambiers antérieurs dans deux cas de sclérose latérale amyotrophique et donc les résultats sont parfaitement comparables.

— La plus petite chronaxie en valeur absolue dans les muscles présentant des contractions fibrillaires = 0,03 (Long supinateur dans une S. L. A.).

La plus petite chronaxie en valeur absolue dans les muscles ne présentant pas de fibrillations est une chronaxie normale.

— La plus grande chronaxie en valeur relative des muscles avec fibrillations musculaires = 27.

La plus grande chronaxie des muscles sans fibrillations musculaires en valeur relative = 160.

— La plus petite chronaxie en valeur relative des muscles avec contractions fibrillaires = 1/6.

La plus petite chronaxie en valeur relative des muscles sans contractions fibrillaires est égale à 1 (valeur normale).

INTERPRÉTATION DES FAITS.

1° Nous voulons en premier lieu mettre en valeur trois faits importants au point de vue pratique :

— D'abord, dans un grand nombre de cas où spontanément on n'apercevait pas de contractions fibrillaires, celles-ci se sont révélées au cours de l'examen chronaxique. Cela n'est pas pour nous surprendre si nous nous rappelons qu'au cours de cet examen on excite par un courant continu puis par des décharges de condensateur les régions explorées. Les contractions fibrillaires ainsi provoquées peuvent même se révéler à distance du lieu d'excitation ce qui doit faire envisager d'une part des phénomènes d'hyper-irritabilité, d'autre part des phénomènes de diffusion. Dans le total de nos 39 observations, 12 fois la recherche de la chronaxie a déclenché des fibrillations dans des muscles spontanément indemnes. Dans ces 12 cas d'ailleurs, les résultats numériques sont peu différents de ceux donnés par les autres malades et l'on ne peut déduire de ce fait une conclusion sur le degré de dégénérescence plus ou moins avancé de ces muscles.

— Quand ces contractions fibrillaires n'existent pas spontanément mais sont révélées par l'examen, il est plusieurs fois noté que l'excitation la plus efficace est celle qui correspond à la capacité chronaxique.

— Enfin il faut savoir combien l'intensité des contractions fibrillaires spontanées peut gêner la mesure de la chronaxie. Dans plusieurs observations celle-ci n'a pu être effectuée tant les fasciculations étaient marquées ; dans ces cas la rhéobase change brusquement et les chiffres trouvés ne correspondent à rien, sans doute parce que, au niveau de l'électrode, on ne se trouve pas dans des conditions de stabilité suffisante pour effectuer une mesure correcte.

2° Si nous reprenons maintenant les chiffres que nous offrent les tableaux ci-dessus, on voit immédiatement une très grande différence de valeur entre les muscles selon qu'ils présentent ou non des contractions fibrillaires.

Dans nos cas, les contractions fibrillaires n'apparaissent que dans les muscles à chronaxie diminuée (3 cas sur 118), à chronaxie normale (52 cas sur 118) ou faiblement augmentée (36 cas sur 118). Même lorsque la chronaxie est augmentée, elle l'est beaucoup plus faiblement que celle des muscles malades ou sains qui n'ont pas de fibrillations. Par contre dans les muscles qui n'offrent pas au cours de l'examen, de fibrillations, on trouve soit une chronaxie normale, soit une chronaxie augmentée et souvent dans de fortes proportions.

Il nous semble que les deux hypothèses suivantes puissent donc être avancées :

— Quand il y a fibrillation musculaire, la chronaxie est diminuée, normale ou peu augmentée, Quand la chronaxie est très augmentée, il n'y a pas de contractions fibrillaires.

Nous verrons plus bas ce que l'on peut déduire de ces faits. Disons, dès maintenant, qu'ils nous ont paru constants et qu'un rapport certain peut être établi entre la valeur de la chronaxie et la présence ou l'absence de fasciculations.

3° Nous avons tenté de pousser le rapprochement encore plus loin et de voir s'il y avait un rapport entre la valeur de la chronaxie et l'intensité des contractions fibrillaires. Ici les faits sont peut-être un peu moins apparents, mais néanmoins nos observations paraissent assez concluantes sur ce sujet. Reprenons en quelques-unes en particulier.

Chez PAR... : les contractions fibrillaires se voient surtout dans les jumeaux où la chronaxie est normale, alors qu'elles sont moins fortes dans le soléaire où la chronaxie est quatre fois plus grande que la normale.

Chez BUT... : les fibrillations sont moins importantes dans l'abducteur du gros orteil gauche où la chronaxie au point moteur supérieur est diminuée de moitié, que dans le même muscle droit où la chronaxie est six fois moins grande que la normale.

Chez AYM... : le long supinateur qui a une chronaxie relative près de deux fois plus grande que la normale, a moins de fasciculations que le biceps qui a une chronaxie diminuée de moitié.

Chez BEG... : il y a moins de fibrillations dans l'abducteur du V^e gauche au point moteur, qui a une chronaxie diminuée de moitié que dans le même muscle à droite où la chronaxie relative est le quart de la normale.

Il nous paraît donc que l'on puisse affirmer ce fait ; plus la chronaxie est basse, plus les contractions fibrillaires seront importantes. Toutefois le terme de chronaxie basse doit s'entendre de deux manières, et c'est le seul correctif que nous apportons à cette affirmation : soit chronaxie diminuée par rapport aux faisceaux différents d'un même muscle, soit diminuée par rapport à un autre muscle du même malade.

Nécessité d'une chronaxie basse, normale ou à peine augmentée, incompatibilité avec une chronaxie trop élevée, rapport entre l'intensité des fasciculations et la valeur de la chronaxie, tels sont les résultats qui découlent à première vue de nos observations.

4° Il nous faut rappeler maintenant, avant de poursuivre nos investigations, un fait que le docteur BOURGUIGNON a établi depuis longtemps à propos de la valeur de la chronaxie dans les cas de dégénérescence neuro-musculaire. Cet auteur a parfaitement établi qu'au cours de la dégénérescence wallérienne la chronaxie diminuait au début du processus puis redevenait apparemment normale et augmentait enfin dans un dernier temps. C'est en somme trois stades successifs que parcourt la valeur de la chronaxie ou, sous une autre forme, trois degrés différents de vitesse d'excitabilité du nerf qui se manifestent tour à tour : au début excitabilité augmentée, puis excitabilité normale, et enfin hypoexcitabilité. Si l'on utilise cette notion capitale dans les chiffres que nous avons apportés, on arrive à cette conclusion que :

— Dans les muscles dont les nerfs sont peu dégénérés (c'est-à-dire à chronaxie diminuée ou normale), on trouve des contractions fibrillaires. Dans les muscles très dégénérés (c'est-à-dire à chronaxie très élevée), il n'y a jamais de contractions fibrillaires.

Ceci vaut d'ailleurs encore plus pour les différents faisceaux d'un muscle que pour des segments éloignés. Dans les cas de sclérose latérale amyotrophique, par exemple, chaque faisceau pris isolément peut passer par trois stades ; mais toutes les fibres sont prises successivement et l'on peut voir ainsi côte-à-côte des parties très dégénérées où la chronaxie est très augmentée et qui ne présentent plus de fibrillations ; des muscles au début de la dégénérescence, à chronaxie basse et qui présentent des contractions fibrillaires ; enfin des muscles à chronaxie normale et qui peuvent être des muscles dont la dégénérescence est assez avancée et qui peuvent alors fibriller. Dans ce dernier cas la valeur de la chronaxie n'est qu'apparemment normale, il s'agit bien au contraire du deuxième stade du processus wallérien. En somme dans la sclérose latérale amyotrophique, « c'est l'accentuation de la dégénérescence qui supprime les contractions fibrillaires » (BOURGUIGNON).

À l'opposé, nous avons vu l'observation d'un syndrome de GUILLAIN-BARRE où l'on assistait à la disparition des contractions fibrillaires lorsque la chronaxie redevenait normale. Il s'agit ici bien d'un véritable retour à la normale puisque d'une part les examens électrologiques montrèrent la stabilisation du chiffre physiologique et que la clinique d'autre part confirma la guérison.

En terminant ce chapitre, nous pouvons résumer ainsi ce que nous a apporté l'étude de la chronaxie dans les contractions fibrillaires. Il nous semble clair que ce symptôme ne se produit jamais dans un muscle dont le nerf est complètement dégénéré ; pour qu'il apparaisse, il faut que la chronaxie soit diminuée ou normale, au plus un peu augmentée. Il semble bien donc, que les fibrillations demandent dans leur genèse un état d'hyperexcitabilité de la cellule radiculaire antérieure de la moelle ; enfin rappelons que l'intensité des fibrillations est en rapport avec la valeur de la chronaxie.

Nous insisterons d'une manière plus profonde sur l'intérêt de ces constatations dans le point de vue pathogénique du problème qui nous occupe.

TABLEAU I

AGE	DIAGNOSTIC	SIGNES CLINIQUES	CONTRACTIONS FIBRILLAIRES
RO.. 3 ans	Sclérose latérale amyotrophique	Depuis 1 an crampes au mollet droit, C. F. et atrophie qui depuis 3 mois s'étend au membre supérieur droit. Paraplégie spasmodique aux membres inférieurs.	C. F. spontanées dès début de la maladie, qu'on a vues au membre supérieur gauche, mais surtout au membre inférieur droit. Accrues à l'examen électrique.
EV.. 3 ans	Sclérose latérale amyotrophique	Début il y a quelques mois par des crampes et parésie des membres supérieurs atrophie du thénar, hypothénar, secousses cloniques du pied.	C. F. spontanées, accrues à l'examen, par le froid, dans les deux biceps et à la main droite.
OH.. 5 ans	Sclérose latérale amyotrophique	Depuis 2 ans, marche difficile, et diminution de force aux membres supérieurs. A l'examen, paraplégie spasmodique et parésie des membres supérieurs.	Pas de C. F. spontanées. Mais les examens électriques les réveillent dans les vastes internes des membres inférieurs.
AR.. 7 ans	Sclérose latérale amyotrophique	Depuis 2 ans, installation progressive de paraparésie avec Babinski bilatéral. Reflexes diminués aux membres supérieurs.	C. F. spontanées à l'examen surtout à droite.
AC.. 2 ans	Sclérose latérale amyotrophique	Début il y a deux ans par parésie de la main droite, puis gauche et membres inférieurs depuis 1 an. Actuellement, paraplégie spasmodique et atrophie des deux mains.	C. F. spontanées perçues par la malade sur les bras, cuisses, accrues par l'examen électrique.
LE.. 5 ans	Sclérose latérale amyotrophique	Pas d'observation.	Contractions fibrillaires dans les deux membres inférieurs.
EG.. 9 ans	Sclérose latérale amyotrophique	Evolution progressive depuis 5 ans, atrophie des mains avec paresthésie des M. I.	C. F. spontanées dans la parésie du thénar, le long supinateur et les extenseurs de la main gauche. L'examen électrique les réveille à la main droite.
ET.. 10 ans	Sclérose latérale amyotrophique	Depuis plusieurs années parésie lente de la main gauche puis atrophie. Parésie spasmodique des membres inférieurs.	Les C. F. sont réveillées à l'examen dans le biceps grand pectoral, la cuisse à gauche. Non spontanées.

TABLEAU I

MUSCLES AVEC CONTRACTIONS FIBRILLAIRES			OBSERVATIONS	MUSCLES SANS CONTRACTIONS FIBRILLAIRES			OBSERVATIONS
MUSCLES	CH.	VR.		MUSCLES	CH.	VR.	
interne droit	2,7	27					
interne gauche	0,11	N					
ze gauche	0,04	1/2		Ext. Com. Doigts D.	0,7	3	
de antérieur droit	0,10	N		Court Abd. Pou. D.	0,29	N	
de antérieur gauc.	0,12	N		Abd. Gros Orteil Dr.	0,29	N	
s droit	0,08	N		lumeau Int. Droit	6	10	
s gauche	0,08	N		Jambier ant.	24,4	100	
Supinateur droit	0,64	6					
Supinateur gauc.	0,07	N					
au niveau du gênant la mesure chronaxie.				Court Abd. Pou. D.	7,6	30	
				Court Abd. Pou. D.	0,23	N	
				Abducteur V ^{me} D.	0,2	N	
interne				Court Abd. Pouce			
Point moteur G.	0,18	2		Point moteur D.	0,30	N	
Point moteur D.	0,22	2		Point moteur G.	2,4	10	
interne D.	0,14	N		Long Péronier			
interne G.	0,18	1,8			Droit 0,52	2	
					Gauche 0,6	3	
Super. D. 4° Fx	0,68	3	Il y a moins de de C. F. dans le long supinateur que dans le biceps. Dans ce muscle il y a 3 Fx à ch. différent.	Court Abd. Pouce D.	19,2	80	
Ext. Droit				Abd. 5 Doigt droit	10,4	50	
Point moteur ant.	0,30	3		Flech. Super D.			
Point moteur pes.	0,64	6		Fx de l'index	1,32	5	
Droit 1° Fx	0,07	N		Fx du 3°	17,2	70	
2° Fx	0,28	2		Fx du 5°	1,24	5	
3° Fx	0,12	N					
supinateur D.	0,13	N					
interne gauche	0,24	2,5		Extenseur commun			
droit	0,12	N		Fx du V° doigt	3,2	16	
u interne gauche	0,24	1/2					
cteur V° droit	0,06	1/4		Flechiss. Super	0,21	N	
cteur V° gauche	0,12	1/2		Extenseur propre			
supinateur gauche	0,04	1/6		Gros orteil D.	0,56	2	
				Abd. Gros orteil droit	1	4	
droit C. P.	0,07	N	Fortes C. F. Fortes C. F.	Grand palmaire droit	0,72	3	
gauche C. P.	0,08	N		Long Supinat. droit	0,64	6	
seur Com. droit				Vaste interne cuisse dr.	0,30	»	
Point moteur sup.	1,2	1,2					
Point moteur inf.	0,52	0,52					

TABLEAU II

COM	DIAGNOSTIC	SIGNES CLINIQUES	CONTRACTIONS FIBRILLAI
AN.. ans	Sclérose latérale amyotrophique	Apparition progressive depuis un an de parésie spasmodique. M. I. Engourdissement membre supérieur gauche.	C. F. spontanées sur les accrues par le froid et l'électrique. Aussi à la droite.
OU.. ans	Sclérose latérale amyotrophique	Début il y a un an par troubles de la phonation puis atrophie linguale. Aux membres inférieurs, parésie spasmodique.	C. F. spontanées dans la gauche de la langue et r par l'examen électrique l'abducteur du V° gauc
OR.. ans	Sclérose latérale amyotrophique	Début il y a quelques mois par douleurs, puis parésie membre supérieur. Atrophie à ce niveau et hyperréflexie rotulienne	Pas de C. F. spontanées l'examen les réveille c biceps droit.
LI.. ans	Sclérose latérale amyotrophique	Début il y a quelques mois par rétraction avec griffe des orteils droits, puis gauches. Amyotrophie surtout à droite.	C. F. spontanées au b et réveillées par percuss mollets et dans tricep droit.
UT.. ans	Sclérose latérale amyotrophique	Début il y a trois ans, engourdissement des M. I. Parathésies aux membres supérieurs. Parésie aux M. I..	C. F. spontanées non mais l'examen les réveille les jumeaux et à la pla deux pieds, plus à dro gauche.
IL.. ans	Sclérose latérale amyotrophique	Début il y a un an par troubles de la phonation et gêne des mains. Examen montre : Atrophie Aran Duchenne, paralysie du voile et reflexes rotuliens très vifs.	C. F. spontanées très m dans tous les muscul membres supérieurs.
YM.. ans	Sclérose latérale amyotrophique	Début depuis un an par gêne des mains et dans l'abduction du bras droit. Actuellement atrophie type Aran Duchenne et hyperréflexie rotulienne.	C. F. spontanées imp muscles du bras et her droit. Moins fortes à Aussi aux deux cuisses par l'examen électrique
IC.. ans	Sclérose latérale amyotrophique	Amyotrophie des 2 membres supérieurs avec reflexes très vifs aux membres inférieurs.	C. F. spontanées, aux membres supérieurs à gauche. A droite, nant au biceps, de Accrues par l'examen au biceps droit.
HO.. ans	Sclérose latérale amyotrophique	Paralysie labie glosso laryngée et atrophie de la main gauche.	C. F. dans la main le deltoïde et le bicep

TABLEAU II

MUSCLES AVEC CONTRACTIONS FIBRILLAIRES			OBSERVATIONS	MUSCLES SANS CONTRACTIONS FIBRILLAIRES			OBSERVATIONS
MUSCLES	CH.	VR.		MUSCLES	CH.	VR.	
cteur gros orteil dr. gauche C. P.	0,26 0,09	1/2 N		Jambier ant. gauche P. M. I.	9,2	92	
				Jambier ant. droit P. M. I.	16	160	
cteur V° doigt gau- M.	0,20	N	Contraction normale	Extenseur com. gauche P. M. S.	1,4	3	
				Court Abd. Pouce droit P. M. I.	0,64	3	
droit P. M.	0,08	N					
				Court supinateur droit	0,92	2	
u int. G. PMS. ne excit. longitud.	1,64 0,44	3 N	Les excitations électriques ont déclenché de fortes C. F.	Jumeau interne D. Point mot. Excit. long.	5,6 0,64	10 N	
u interne D.P.M. Exc. Long.	0,22 4,8	1/2 8	Les contractions F. sont moins fortes dans l'abd. gauc. que dans le droit. A gauche il y en a moins par excitation au P. M. S. qu'au P. M. I.				
gros ort. droit Point moteur sup. Point moteur inf. Excitation long. gros orteil gauche Point moteur sup. Point moteur inf.	0,09 0,05 9,2 0,24 1,49	1/6 1/5 1/2 7		Extens. prop. gr. orteil dr. Jumeau gauche Point mot. Excit. long.	0,56 2,52 4,5	2 5 8	
droit L. P. supinateur droit point mot.	0,04 0,10	1/2 N	Fortes C. F. Le supinateur a moins de C. F. que le biceps.	Long supinateur gauche Point mot. Biceps gauche	0,13 0,70	N 7	
gauche C. P. supinateur gauche V° gauche V° droit	0,05 0,17 0,20 0,22	1/2 1,7 N N	Les C. F. du biceps sont moins fortes que celles du long supinateur				
				Court Abd. Pouce dr. Court Abd. Pouce gauc.	13,6 0,52	55 2	
droit C. P. droit L. P. supinateur droit	0,04 0,44 1,6	1/2 1,7 16	Impos. à mesurer en raison des C. F. Fx moins vif voisin				
				Ext. prop. gr. orteil gauc. Court Abd. pouce droit	0,80 3,08	3 13	
gauche P. M.	0,20	2	Mesure difficile en raison des C. F.	Orbiculaire lèvre inf. g.	0,80	3	

TABLEAU III

NOM	DIAGNOSTIC	SIGNES CLINIQUES	CONTRACTIONS FIBRILLAIRES
VIE... 9 ans	Sciatique	Depuis 3 ans plusieurs épisodes de lombo-sciatique. A l'examen parésie du sciatique poplité droit achilléen droit aboli, atrophie de la jambe droite.	C. F. rares spontanées exagérées par l'examen à droite.
PAR... 4 ans	Sciatique	Prisonnier rapatrié a eu plusieurs crises. Achilléen gauche aboli, hypo esthésie du bord ext. pied gauche.	C. F. spontanées au gauche et face externe cuisse gauche.
AN... 9 ans	Sciatique	Coxarthrie gauche après blessure de guerre. De plus achilléen gauche aboli, atrophie de la cuisse gauche.	C. F. non spontanées réveillées par l'examen des jumeaux gauches et plus dans les jumeaux droits.
ABE... 6 ans		Depuis 8 mois grande asthénie après angine. C. F. et crampes sans aucun signe neurologique.	C. F. dans les mollets. n'en a pas conscience qu'est nu, mais les perçoit comme a des chaussettes. Augmentées par l'examen dans les jumeaux internes seulement.
REN... 1 ans		Prisonnier rapatrié. Chute de wagon en 1940. Depuis coccydinie ; crampes depuis 1945. Achilléens abolis des deux cotés. Rotulien droit aboli.	C. F. spontanées dans les mollets. M. I. non perçues par le malade.
OU... 2 ans		Prisonnier rapatrié. Episode brusque en 1943 de paralégie des membres inférieurs, puis regression. Actuellement atrophie de la jambe gauche.	C. F. au début sur tout le bras gauche. Actuellement spontanées dans les deux mollets et plus dans le bras gauche.
EL...	Poliomyélite antérieure chronique	Depuis une blessure de la cuisse droite en 1944 apparition très lente d'une parésie du membre inférieur droit.	C. F. non spontanées provoquées par l'examen des jumeaux.
UL... 0 ans	Poliomyélite antérieure chronique	Début il y a plusieurs années par parésie main droite puis atrophie progressive. Diminution des cutanés abdominaux.	Peu de C. F. spontanées déclanchées par l'examen des bras droit.

TABLEAU III

S AVEC CONTRACTIONS FIBRILLAIRES			OBSERVATIONS	MUSCLES SANS CONTRACTIONS FIBRILLAIRES			OBSERVATIONS
MUSCLES	CH.	VR.		MUSCLES	CH.	VR.	
interne droit interne gauche	0,68 0,14	7 N		Jambier ant. droit	7,6	32	
int. gauche e gauche s sural gauche u interne droit e droit	0,44 0,88 0,96 0,52 0,22	N 4 10 N N	Les C. F. se voient surtout dans les jumeaux				
u interne droit S. P. I.	0,65 0,55	N N	Donne des C. F. dans les jumeaux	Jumeau int. gauche Abd. gros ort. gauche Jambier ant. gauche	1,90 1,00 0,44	3 3 2	
u interne droit u interne gauche e gauche	0,17 0,26 0,12	1/3 1/2 1/2		Jumeau ext. droit Jumeau ext. gauche	0,56 0,52	N N	
u interne gauche e gauche e droit interne droit interne gauche	0,26 0,10 0,11 0,16 0,11	1/2 1/2 1/2 N N					
u interne droit u interne gauche re droit re gauche interne droit	0,26 0,27 0,11 0,18 0,09	1/2 1/2 1/2 N N					
u interne gauche u interne droit	0,48 0,39	N N		Abd. gros ort. droit Point Mot. sup. Point Mot. inf.	0,60 0,60	N 3	
V° droit supin. droit P. M. al antérieur droit	1,50 0,03 0,05 0,06 0,08	6 1/3 1/2 N N		Court abd. Pouce droit Court abd. Pouce gauche Long supinateur gauche	1,48 1,40 0,15	6 6 N	

TABLEAU IV

COM	DIAGNOSTIC	SIGNES CLINIQUES	CONTRACTIONS FIBRILLAIRES
AR..	Poliomyélite antérieure chronique	Evolution depuis plusieurs années d'une atrophie Aran Duchenne et de douleurs articulaires diffuses	C. F. non spontanées, déclenchées par l'examen des muscles des deux bras.
IL... ans	Poliomyélite antérieure aiguë	Il y a 4 mois épisode aigu de paralysie infantile localisée au membre supérieur gauche actuellement en régression.	Pas de C. F. au premier ex C. F. sur le deltoïde second examen Celles-ci disparaissent examen ultérieur
OL... ans	Poliomyélite antérieure aiguë	Prisonnier rapatrié qui fait en 1930 une paralysie infantile. Depuis 3 mois, C. F. dans les 4 membres.	C. F. aux 4 membres et épaules accrues par l'ex électrique.
AR... ans	Poliomyélite aiguë		C. F. sur le deltoïde
NC... ans	Encéphalo-myélite	Début brusque par paresthésies et impotence des 4 membres. Depuis plusieurs mois, état stationnaire. Paraplégie spasmodique aux M. I. Douleurs aux M. S.	C. F. déclenchées par l'ex dans les deux deltoïdes et deux cruraux.
OE... ans	Syndrome neuro anémique	Ictus médullaire il y a 2 ans et depuis : - Syndrome anémique (800.000 hématies). - plus paraplégie spasmodique	C. F. non spontanées, provoquées par l'examen le jambier antérieur et le pér gauche.
AR... ans	Syndrome neuro digestif	Entérite rebelle, état hépatique ictères fréquents, amibiase. De plus, crampes dans la jambe gauche.	C. F. spontanées dans le m gauche, perçues par le ma augmentées par la percu
ER... ans	Syringo-bulbie	Paralysie récidivante de la face et actuellement, dissociation syringomyélique au niveau des membres, plus syndrome cerebelleux et pyramidal.	C. F. non spontanées, réveillées par l'examen l'éminence hypothénar ga
AR..	Arachnoïde de l'angle ponto-cerebelleux	Après une méningite présente : une anesthésie cornéenne une paralysie faciale une surdité et des vertiges	Quelques C. F. sponta au niveau du masseter d

TABLEAU IV

MUSCLES AVEC CONTRACTIONS FIBRILLAIRES			OBSERVATIONS	MUSCLES SANS CONTRACTIONS FIBRILLAIRES			OBSERVATIONS
MUSCLES	CH.	VR.		MUSCLES	CH.	VR.	
droit	0,09	N		Court abd. pouce			
gauche	0,09	N		droit	19,2	80	
cuisse droite	0,44	4		gauche	12,4	50	
deltoïde ant. gauc.	0,72	7		1 ^{er} ex. deltoïde ant. gauc.	1,5	15	
				3 ^e ex. deltoïde ant. gauc.	0,60	6	

*Comparer l'apparition des contractions fibrillaires
et leur disparition avec l'évolution des chronaxies.*

droit	0,03	1/3		Biceps gauche	0,07	N	
pectoral droit	0,06			Grand pect. gauche	0,17	N	
interne gauche	0,44	N		Jumeau int. droit	0,50	N	
de moyen droit	0,24	N		Ext. com. Fx du 3 ^e	0,96	4	
s droit	0,13	N					
de ant. g. P. M.	0,10	N		Flech. com. super dr.	1,28	5	
E. L.	0,01	N		Court abd. pouce dr.	1	5	
int. M. I. droit				Ext. com. droit	1,24	6	
Fx post	0,21	2		Extens. pros gros orteil dr.	0,60	3	
Fx moyen	0,22	2					
int. gauche							
Fx post	0,13	N					
Fx moyen	0,19	2					
er ant. gauche	2,8	12		Jambier ant. droit	5,2	22	
re droit	0,06	1/4					
u int. droit P. mot.	0,68	6,8	L'excitation détermine des crampes	Pédieux Fx. du 4 ^e			
cteur du gros orteil				point m.	0,52	2	
droit P. M.	0,32	N					
cteur du V ^e gauche				Ext. du gros orteil gauche	0,48	2	
P. M.	0,24	N		Court abd. du pouce dr.	0,16	N	
Abd. du pouce g.	0,44	2					
ter droit				Masseter gauche	0,30	N	
Bord antérieur	0,28	N					
Bord inférieur	0,28	N					

TABLEAU V

COM	DIAGNOSTIC	SIGNES CLINIQUES	CONTRACTIENS FIBRILLAIRES
IG.. 9 ans	Syndrome Neuro Anémique	Se plaint de : 1° Anémie profonde et troubles digestifs. 2° Paraplégie spasmodique. 3° Syndrome cérébelleux.	C. F. révélées par l'examen de la face antérieure des deux cuisses.
JH.. 9 ans	Polynévrite	Après une intoxication par le tétrachlorure de carbone parésie et abolition des réflexes.	C. F. non spontanées, révélées par l'examen de la face antérieure des deux cuisses. Quelques-unes à droite.
EP.. 0 ans	Artérite des membres inférieurs	Depuis dix ans claudication intermittente des M. I. Troubles vaso moteurs à ce niveau. Indice oscillométrique égal des deux côtés.	A l'exposition au froid, C. F. aux M. S. surtout à la face antérieure des cuisses dans biceps, triceps et supinateur. Moins à gauche qu'à droite.
AL.. 4 ans	Polynévrite	Paraparésie des membres inférieurs avec abolition des réflexes tendineux.	C. F. spontanées dans les quatre membres.
K...	Guillain-Barré	Paru in Revue Neurologique.	C. F. importantes surtout dans les membres inférieurs.
ES.. 5 ans	Chorée fibrillaire de Morvan	Crampes et fatigabilité faciles avec C. F., prédominant aux membres inférieurs. Légers troubles de l'humeur.	Les C. F. sont spontanées, accrues par l'examen, plus à gauche qu'à droite.

TABLEAU V

MUSCLES AVEC CONTRACTIONS FIBRILLAIRES			OBSERVATIONS	MUSCLES SANS CONTRACTIONS FIBRILLAIRES			OBSERVATIONS
MUSCLES	CH.	VR.		MUSCLES	CH.	VR.	
externe gauche interne gauche	0,32 0,80	3 8		Long péronier gauche Jumeau interne gauche	2,6 2,8	10 4	
interne gauche interne droit	0,08 0,09	N N		Long péronier gauche Jambier ant. gauche	4,4 4,8	18 20	
droit courte p. supinateur droit supinateur gauche externe droit point mot. ant. point mot. post.	0,40 0,76 0,52 0,19 1,00	4 7 5 2 10					
interne cuisse droit gauche droit	0,12 0,12 0,12	N N N					
interne droit interne droit interne droit interne gauche	0,21 0,10 0,04 0,04	1/2 1/2 1/2 1/2	Premier examen où l'on note de fortes C. F.	Jumeau int. droit Soléaire droit Vaste interne droit Vaste interne gauche	0,50 0,27 0,06 0,06	N N N N	Deuxième examen datant d'une semaine après le premier quand les C. ont disparu
interne droit interne gauche interne droit interne gauche	0,64 0,44 0,20 0,61	N N N N					

QUATRIÈME PARTIE

CONTRACTIONS FIBRILLAIRES ET ELECTROMYOGRAPHIE

Méthode d'exploration relativement nouvelle, et sur certains points encore à ses débuts. l'électromyographie apporte à son tour de précieuses indications dans l'étude des contractions fibrillaires. On pouvait s'attendre, en effet, à trouver au cours de ces anomalies de la contraction musculaire des phénomènes bio-électriques caractéristiques dont l'enregistrement mettrait en valeur les particularités.

En fait, l'apport de l'E.M.G. sur ce sujet s'est révélé fécond, et l'on doit envisager ces données nouvelles sur plusieurs terrains différents : en premier lieu elle a été la première inscription valable d'un phénomène difficile à décrire par la seule clinique et pour lequel la myographie classique s'avérait insuffisante ; d'autre part, elle a permis de conduire les études expérimentales avec le maximum de sécurité scientifique, en étudiant le phénomène au lieu même de sa production et en l'enregistrant fidèlement ; elle a enfin éclairé la clinique et précisé des définitions jusque là empiriques.

Nous réservons pour un chapitre ultérieur les applications de cette méthode dans le domaine du laboratoire, ici nous envisagerons surtout ce que l'E. M. G. a apporté à la clinique des contractions fibrillaires.

Nous remercierons d'abord le docteur LEFEBVRE qui a bien voulu nous introduire à cette méthode dans le laboratoire du professeur BAUDOIN d'une part et aussi dans son service de la Salpêtrière ; grâce aux conseils qu'il nous a donné nous avons pu, avec l'appui de M. CANAC, directeur du C.N.R.S., monter au Centre de Recherches de Marseille un appareil très satisfaisant et pratiquer par nous-mêmes quelques enregistrements.

Après avoir rappelé quelques généralités utiles pour suivre la suite de cet exposé, nous décrirons les appareils utilisés, les résultats obtenus chez l'homme normal et enfin les caractéristiques électromyographiques des contractions fibrillaires.

GÉNÉRALITÉS

On sait que chaque cellule qui se contracte est le siège d'une production d'activité potentielle qui peut servir à la caractériser. L'E. M. G., qui recueille précisément l'activité électrique du muscle, est à cet égard ce que l'électroencéphalogramme est au cerveau et l'électrocardiogramme au cœur. Autant dire qu'elle a suivi la même progression que ces deux pratiques dans son utilisation.

Sans refaire un historique complet de la genèse de l'E.M.G., il faut cependant noter que si, en 1847, Du Bois Raymond met pour la première fois en évidence la production de courants d'action par

les cellules, si en 1877 D'ARSONVAL rend les contractions musculaires audibles en branchant un téléphone sur un muscle, si WELLER en 1887 enregistre le premier électrocardiogramme qui est en fait le premier électromyogramme, les progrès ne sont venus qu'au moment où la technique instrumentale a été perfectionnée. Ce perfectionnement a été sensible dans trois domaines, quant à l'appareillage :

— Pour recueillir le courant, BRONK met au point, en 1929, son système d'aiguille extrêmement simple et ingénieux.

— Au point de vue amplification, on perfectionne les appareils donnant de grandes amplifications et une grande courbe de réponse en fonction des fréquences.

— Enfin pour l'enregistrement, l'utilisation du galvanomètre à miroir fut un premier progrès, rapidement dépassé par l'emploi de l'oscillographe cathodique.

Les recherches elles-mêmes se sont étendues dans des sens différents, par l'utilisation de l'électromyographie globale ou élémentaire et il faut citer les diverses écoles anglo-saxonnes avec DENNY-BROWN, ADRIAN et BRONK, WEDDEL, FEINSTEIN, PATTLE, et française avec AUGER, FESSARD, TURPIN, LEFEBVRE, LERIQUE.

APPAREILLAGE

Nous suivrons le plan de LERIQUE qui résume ainsi les caractéristiques des appareils utilisés : Il faut recueillir les potentiels d'action, les amplifier, les inscrire, et contrôler par la vue (à l'oscillographe cathodique) et par l'ouïe (au haut-parleur).

I. - *Les électrodes.* — On peut utiliser des électrodes cutanées, semblables à celles que l'on emploie en E. E. G. ; elles permettent de recueillir un électro-myogramme global et donnent par là une idée de la contraction musculaire d'un grand nombre de fibres. Cette méthode, suffisante pour un grand nombre d'examen cliniques, est insuffisante pour les recherches expérimentales.

On utilise plus volontiers l'aiguille co-axiale de BRONK où l'électrode indifférente est représentée par le corps même de l'aiguille et l'électrode active par un fil d'argent isolé introduit dans la lumière de l'aiguille.

II. - *Les amplificateurs.* — Dans le laboratoire du docteur LEFEBVRE, on utilise un amplificateur à quatre étages (1 étage de puissance et 3 étages de tension). Nous-mêmes utilisons un amplificateur construit par M. BLADIER du C.N.R.S. qui comporte seulement deux lampes et donne une amplification de 1 à 3^{10} ; le bruit de fond de cet appareil est de 3 microvolts, la constante de temps de 0,25 seconde, la courbe de réponse en fonction de la fréquence sensiblement uniforme de 15 à 500 périodes. Nous enregistrons sur oscillographe cathodique et pour les examens cliniques la camera déroule à la vitesse de 4,5 cm./seconde.

III. - *Les enregistreurs.* — Le plus simple est d'enregistrer avec un oscillographe de DUBOIS (miroir) qui projette l'image sur une camera où le papier se déroule à une vitesse réglable de 5 cm. à 60 cm. par seconde. Le procédé le plus fidèle est cependant l'enregistrement par photographie du tube de l'oscillographe cathodique, infiniment plus précis, et dont le seul ennui est de demander des manipulations plus délicates.

IV. - *Les appareils de contrôle* enfin s'adresseront à deux sens : à la vue par le simple écran d'un oscillographe cathodique qui permet surtout de noter la forme des ondes observées ; à l'oreille par l'écoute en haut-parleur qui renseigne surtout sur la fréquence des ondes.

V. - Enfin pour éliminer tout parasitage gênant, le sujet est placé dans une cage de Faraday, en résolution musculaire complète.

LES TRACÉS NORMAUX

Au repos complet on n'enregistre aucune onde, le haut-parleur reste muet, la ligne isoélectrique de l'écran cathodique est une horizontale stable.

Pendant la contraction musculaire, par contre, on enregistre une série d'ondes polyphasiques et le haut-parleur émet des sons plus ou moins claquants de fréquence variable avec l'intensité de la contraction.

Avant d'analyser ces ondes normales, rappelons qu'elles représentent chacune une unité motrice (SHERRINGTON), c'est-à-dire la somme des fibres musculaires innervées par le même filet nerveux. Ces ondes ont plusieurs caractères :

- Leur forme : onde polyphasique, avec des crochets nombreux ;
- Leur amplitude : variable mais se chiffrant en millivolts ;
- Leur fréquence oscille entre 3 et 50 par seconde (ADRIAN et BRONK).
- Leur durée : courte, de l'ordre du centième de seconde.

Au fur et à mesure que l'intensité de la contraction augmentera, le nombre des unités motrices mises en jeu sera plus important, le tracé se compliquera et deviendra illisible lorsque plus de 5 unités motrices sont simultanément recueillies (LERIQUE).

LES FIBRILLATIONS MUSCULAIRES

Les contractions fibrillaires devaient être le terrain de choix sur laquelle l'E.M.G. s'applique avec le plus de fruit, et en effet de très nombreux travaux des écoles américaines, anglaises et françaises sont venus éclairer cette question d'un jour nouveau.

Nous avons dit dès le début de ce chapitre que le premier apport de l'E.M.G. avait été de préciser certaines définitions jusque là empiriques, et c'est ici que l'on s'aperçoit combien le perfectionnement des techniques peut changer les conceptions nosologiques. Les cliniciens et nous-mêmes dans l'étude clinique du symptôme, différencient soigneusement fasciculation et fibrillation ; l'utilisation de ce dernier terme peut faire croire que l'on entend par là, la contraction involontaire de fibres musculaires isolées. Or l'E.M.G. a bien confirmé que ces fibrillations cliniques étaient en fait constituées par l'agitation d'un faisceau de plusieurs fibres, correspondant à une ou plusieurs unités motrices. Cette méthode a mis par contre bien en évidence de véritables fibrillations (fibrillations vraies de DENY-BROWN) constituées seulement par la contraction d'une seule fibre et caractéristiques de certaines lésions. Elle a montré d'autre part la présence d'autres accidents peu différents de ces derniers, il est vrai, mais que BRAZIER et WATKINS séparent nettement, dans la poliomyélite aiguë. Enfin elle a apporté une précieuse contribution à l'étude de ces contractions anormales, souvent fibrillaires, qui surviennent dans les spasmes de la face (DENY-BROWN et PENNYBACKER).

Nous ne voulons pas envisager toutes les questions soulevées par l'électromyographie des contractions fibrillaires et nous nous contenterons de voir de plus près ces quatre domaines que nous venons de signaler : fasciculations, fibrillations vraies, pointes isolées de la poliomyélite aiguë et fibrillations de la paralysie faciale.

I. - *Les contractions fibrillaires cliniques* (ou *False Fibrillation* de DENY-BROWN et PENNYBACKER).

Ce sont les tracés que l'on obtient dans les cas où la simple inspection clinique montre ce qu'il est classique d'appeler fibrillations. Leurs caractères électromyographiques sont très particuliers : leur amplitude d'abord est très grande et se mesure facilement en millivolts, elles seront donc visibles avec un appareillage des plus simples, demandant un amplificateur moins complexe et un oscillographe de DUBOIS. Leur critère morphologique est qu'elles sont toujours plus ou moins polyphasiques, l'onde recueillie est crochetée ; cela s'explique par le fait que l'onde enregistrée est la somme de l'activité électrique de plusieurs fibres. Elles se rapprochent par là des fasciculations dont elles sont en fait le plus petit exemple.

De grande amplitude, de forme complexe, l'onde élémentaire est encore caractérisée par deux autres critères : d'une part sa durée qui peut être mesurée en centièmes de secondes ; d'autre part sa fréquence qui est relativement basse, en général au rythme de 1 par seconde. Il est toutefois difficile de mesurer précisément la fréquence de ces accidents dont l'arythmie est justement un caractère particulier. Souvent d'ailleurs il faut pratiquer de longs enregistrements pour pouvoir en déceler une seule. Enfin notons qu'au haut-parleur, elles donnent un bruit sourd, voilé d'autant plus que le complexe est plus polyphasique.

Cette onde que nous venons de décrire peut apparaître soit isolée, soit en séries, en volée comme les ondes alpha d'un E.E.G.

Sur le plan clinique, de tels tracés nous seront fournis par toutes les maladies où l'on peut observer des fasciculations. C'est dire que dans ces cas, l'examen E. M. G. n'aura pas un extrême intérêt puisque le diagnostic peut être fait par la clinique. L'intérêt majeur est surtout de montrer que ces pseudo-fibrillations sont en fait des fasciculations et aussi que les caractéristiques bio-électriques sont les mêmes, quelle que soit l'étiologie.

II. - *Les contractions fibrillaires vraies.*

C'est le grand mérite de cette méthode d'avoir montré que dans un certain nombre de cas bien précis, on pouvait recueillir des potentiels d'action spontanés et d'un type particulier, qui faisaient envisager la mise en jeu d'une seule fibre musculaire. DENEY-BROWN appelle ces contractions anormales, les contractions fibrillaires vraies pour les opposer aux précédentes. Il faut savoir que ces fibrillations ne se voient pas à l'œil nu, elles peuvent être seulement observées à la loupe après dénudation.

Les caractères E.M.G. de ces accidents sont très particuliers et ont comme marque spécifique leur simplicité qui s'explique par le fait qu'ils représentent l'activité électrique d'une seule fibre. Au point de vue morphologique donc, l'aspect est en général monophasique. De même, traduisant une quantité d'énergie électrique moins importante, l'amplitude est moins élevée, elle se mesure ici en microvolts. Sa durée est pour la même raison extrêmement courte, de l'ordre de 1 à 5 milliseconde. Quant à la fréquence elle est infiniment plus grande que dans les fasciculations et sur un long tracé, les ondes se succèdent de très près, de façon anarchique. Dernier caractère, acoustique celui-là : au haut-parleur, les fibrillations donnent un bruit bref, claquant et aigu. Ces accidents surviennent selon les cas par salves ou d'une manière continue.

Monophasiques, durant 3 millisecondes environ, d'amplitude réduite, de rythme anarchique, tels sont les caractères qui différencieront facilement les fibrillations vraies des fasciculations.

De tels courants d'action seront observés couramment dans les traumatismes nerveux avec section ou grand délabrement, et cela se comprend car après la dégénérescence consécutive le groupement des fibres en unités motrices n'existe plus et chaque élément pulse pour son propre compte.

Ce phénomène a été utilisé pour mesurer le degré de lésion d'un nerf et dans certains pays étrangers on utilise cette méthode, plus couramment que les classiques réactions de dégénérescence dont nous avons l'habitude. Nous verrons d'ailleurs dans un chapitre suivant ce que l'on peut attendre d'une telle application.

Sur le plan pratique, il faut noter que l'enregistrement de tels potentiels aussi minimes demande un appareillage plus strict, un montage dont on soit plus sûr, car il est évident que la mesure d'éléments aussi fins et aussi rapides ne doit être troublée par aucun parasite, et le système d'enregistrement doit être assez peu inerte pour ne pas déformer les ondes recueillies. C'est pourquoi l'oscillographe de Dubois, s'il peut suffire en clinique courante doit laisser la place à l'oscillographe cathodique, éminemment plus précis.

III. - *Les pointes isolées dans les polynévrites et dans la poliomyélite antérieure aiguë.*

Ici encore il ne s'agit pas d'enregistrer des fibrillations que l'examen clinique pourrait mettre en évidence, d'une manière très rare d'ailleurs, mais d'enregistrer certains phénomènes bio-électriques que seul l'E. M. G. peut déceler.

Les travaux de BRAZIER et WATKINS, que le docteur TOURNAY a bien voulu nous communiquer, ont montré en effet que dans ces deux maladies on pouvait enregistrer certains potentiels d'action traduisant l'activité spontanée et anarchique des fibres musculaires isolées de la moelle. D'après ces auteurs, les ondes ainsi enregistrées diffèrent de celles qu'on recueille après dénervation traumatique, sur plusieurs points : leur amplitude est plus grande, leur durée plus longue, si bien que l'oscillographe cathodique n'est point nécessaire et que le Dubois peut suffire à les transcrire avec fidélité. Ces ondes, qui sont aussi monophasiques, apparaissent au moment de la régression clinique des symptômes de paralysie et peuvent persister très longtemps après le début de la maladie (15 ans dans un cas de WATKINS).

Ces ondes particulières sont difficiles à classer, mais il nous paraît vraisemblable que l'on doive malgré tout les ranger, avec les pointes observées après dénervation. En effet, la destruction de la corne antérieure par un processus infectieux, ou la section basse d'un tronc nerveux sont deux éventualités qui, jusqu'à un certain point, sont comparables. Si nous avons réservé à ces accidents un paragraphe à part, c'est seulement pour respecter le point de vue des auteurs qui, les premiers, ont décrit ce symptôme, mais pour nous il ne s'agit pas là d'un phénomène spécifique.

IV. - *Les contractions fibrillaires dans les affections de la VII^e paire.*

Nous ouvrons ici un chapitre particulier et encore très mal connu de la pathologie nerveuse et électromyographique : les muscles de la face ont en effet cette particularité que dans la régénération de leur nerf, ils offrent un type particulier de contractions involontaires, connu sous le nom de contracture post-paralytique. Cette contracture n'est pas en rapport avec les fibrillations qui nous occupent, mais certains auteurs ont montré que l'on pouvait à ce stade et dans certains cas observer des contractions fibrillaires vraies, vérifiées par l'E. M. G. Nous-mêmes avons observé en clinique quelques cas de telles contractions post-paralytiques et ALAJOUANINE et THUREL, dans leur monographie sur les spasmes de la face, en rapportent quelques exemples.

Nous ferons surtout appel aux études de DENY-BROWN qui a bien voulu nous communiquer ses travaux sur cette question et que nous remercions. Cet auteur a montré en effet que dans quelques cas de contracture post-paralytique, on pouvait recueillir une succession de courants d'action très rapide, de grandeur et d'aspect uniforme. L'aspect polyphasique, la régularité, l'amplitude rappellent les caractères de l'unité motrice normale de la contraction volontaire, par exemple, avec cette différence que la vitesse de

décharge des influx est beaucoup plus grande. L'accès apparaît à des intervalles assez réguliers, comme s'il y avait un foyer dans la fibre nerveuse ou comme si le neurone moteur du facial était excité par intervalles d'une manière intense. La signification de ces accidents et leur portée physiopathologique n'est pas encore déterminée.

L'intérêt de l'électromyographie est donc très grand dans l'étude des contractions fibrillaires et si nous essayons de résumer ce que cette méthode nous a apporté, nous pouvons classer ainsi nos résultats :

1. - Il faut d'abord distinguer les fibrillations musculaires vraies, constituées anatomiquement par la contraction isolée d'une fibre unique, non visibles en clinique, et traduites sur les tracés électromyographiques par une onde courte, peu ample et monophasique. Ce sont ces ondes que l'on recueille surtout dans les cas de section nerveuse.

2. - Ensuite les fausses fibrillations constituées au point de vue anatomique par la contraction simultanée de plusieurs fibres musculaires, traduites en clinique par le symptôme visible que nous connaissons, et au point de vue électromyographique par une onde polyphasique, longue et ample.

3. - Enfin dans les polynévrites, les poliomyélites aiguës, l'E. M. G. enregistre des courants d'action qui semblent bien se rapprocher des fibrillations vraies.

L'électromyographie, précieuse méthode de travail pour les cliniciens a été aussi utilisée dans le domaine du laboratoire par les physiologistes, comme nous le verrons dans un chapitre prochain.

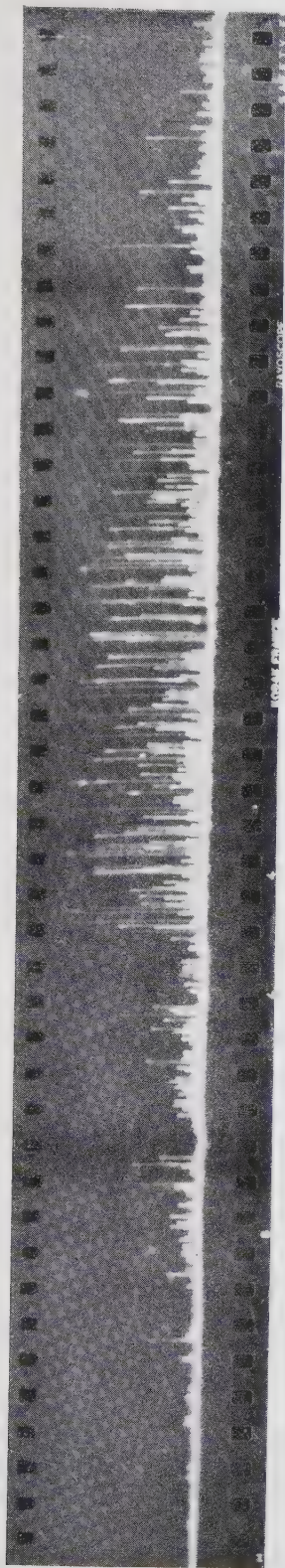


Fig. I

*Contraction volontaire normale enregistrée avec aiguille de Bronk dans le quadriceps.
Vitesse d'enregistrement : 3,2 cms.
Amplitude : 6 mm. = 100 microvolts.*

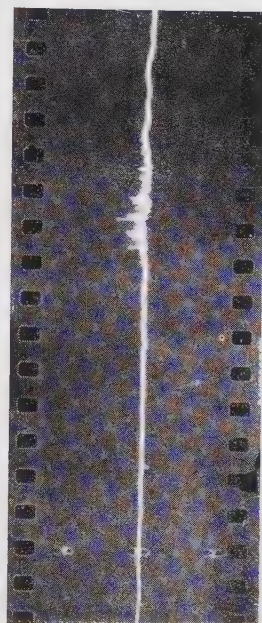


Fig. II

*Contraction volontaire normale enregistrée avec électrodes percutanées.
Vitesse d'enregistrement : 3,2 cms.
Amplitude : 6 mm. = 100 microvolts.*

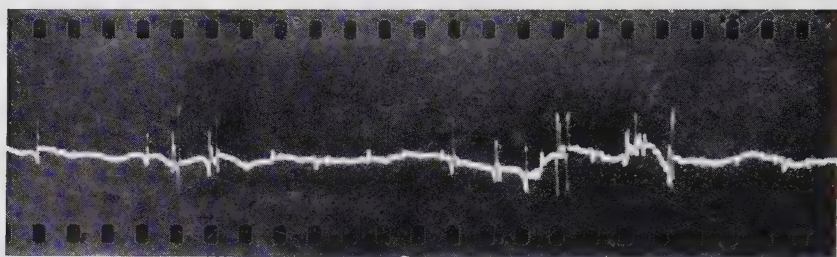


Fig. III

Contraction réflexe normale, chaque onde représente l'action potentielle d'une contraction réflexe obtenue par percussion du tendon rotulien, l'aiguille de Bronk étant piquée dans le quadriceps.

Vitesse d'enregistrement : 4,5 cms.

Amplitude : 6 mm. = 100 microvolts.

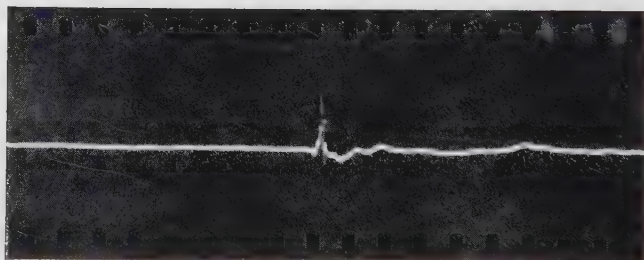


Fig. IV

Fausse fibrillation d'origine médullaire. EMG d'une fibrillation clinique chez un malade atteint de sclérose latérale amyotrophique.

Vitesse d'enregistrement : 4,5 cms.

Amplitude : 6 mm. = 100 microvolts.

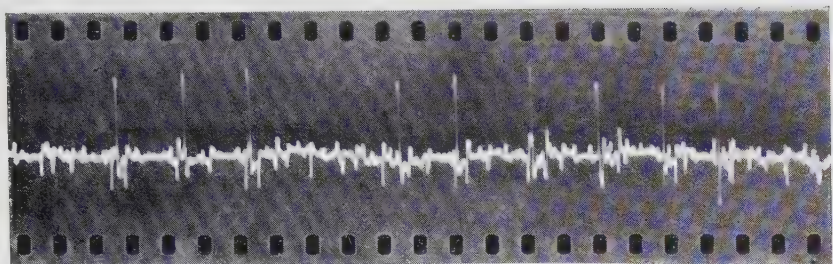


Fig. V

Fausse fibrillation d'origine encéphalique. Il s'agit d'un malade dont nous donnons l'observation dans le chapitre encéphalite épidémique (pseudo S. L. A. d'origine encéphalitique). Le fond du tracé représente les potentiels d'action de la contraction tonique exagérée du Parkinson; les pointes qui se détachent traduisent l'activité fibrillatoire.

Vitesse d'enregistrement : 4,5 cms.

Amplitude : 6 mm. = 100 microvolts.

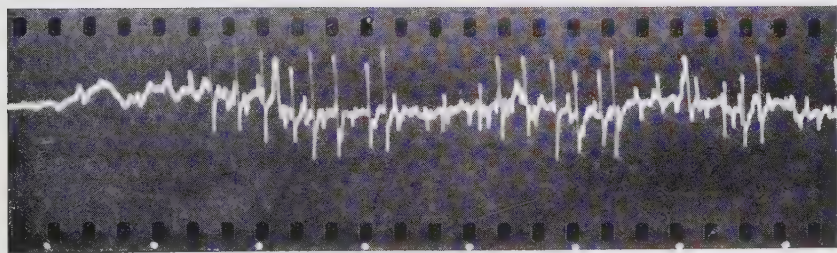


Fig. VI

Fausse fibrillation d'origine périphérique obtenue expérimentalement chez la grenouille immédiatement après destruction de la moëlle.

Vitesse d'enregistrement : 4,5 cms.

Amplitude : 6 mm. = 100 microvolts.

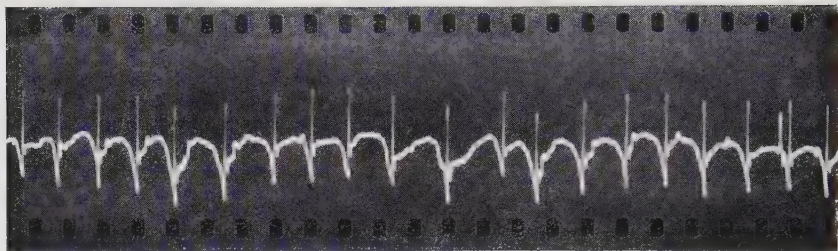


Fig. VII

Contraction fibrillaire vraie obtenue au niveau de la cuisse chez un malade atteint de poliomyélite antérieure chronique à un stade avancé. Type fibrillaire rythmique. Amplitude plus grande.

Vitesse d'enregistrement : 4,5 cms.

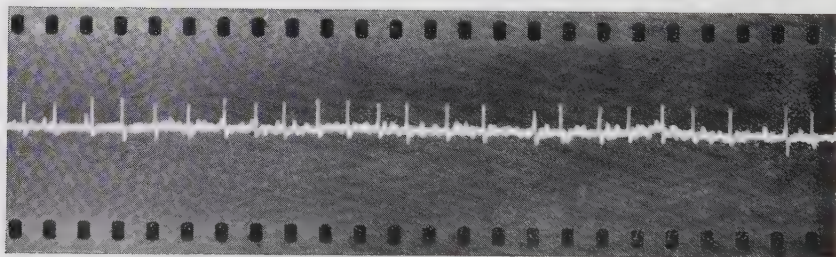


Fig. VIII

Contraction fibrillaire vraie de type rythmique. Enregistrement au niveau des extenseurs de la main gauche chez une femme qui présentait une métastase axillaire d'un cancer du sein.

Vitesse d'enregistrement : 4,5 cms.

Amplitude : 6 mm. = 100 microvolts.

CINQUIÈME PARTIE

ESSAI PATHOGENIQUE

*(Apport de l'Anatomie Pathologique, de l'étude
des sections nerveuses et des phénomènes bio-chimiques)*

APPORT ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Dans l'étude des contractions fibrillaires, on peut penser que les données anatomo-pathologiques nous apporteront de précieux éléments pour éclaircir la genèse de ce symptôme. Nous partirons avec une première hypothèse de base, l'hypothèse classique : fibrillations musculaires égalent atteinte de la corne antérieure de la moelle. Nous chercherons donc en premier lieu une maladie qui présente cliniquement ce symptôme, et anatomiquement une lésion localisée en ce point. Ensuite, nous verrons si dans tous les syndromes qui présentent des fibrillations, on peut retrouver une atteinte des cellules radiculaires antérieures.

I. - Il nous faut donc d'abord trouver l'exemple typique d'une maladie avec contractions fibrillaires dont la lésion ne dépasse pas le territoire que nous avons déjà délimité. Cela est assez rare, le plus souvent les lésions s'étendent largement en hauteur et en profondeur, et le type qui peut nous satisfaire au plus près, nous est fourni par les atteintes subaiguës (plus que chroniques) des cornes antérieures. En effet, nous avons vu que sur le plan clinique, la poliomyélite antérieure subaiguë présente avec une très grande fréquence des fibrillations localisées dans les territoires en voie d'atrophie. D'autre part l'examen microscopique, d'après les travaux d'ALAJOUANINE, de TROISIER, de BARIETY et Ivan BERTRAND, de POURSINES surtout, montre la stricte localisation des lésions aux cellules de la corne antérieure : tigrolyse, état poussiéreux de la chromatine avec margination, autant de lésions qui aboutissent le plus souvent à l'atrophie cellulaire et qui traduisent une dégénérescence lente. ALAJOUANINE a décrit une lésion particulière qui consiste en « une fonte bulleuse du protoplasma aboutissant à une bulle claire, sans produits histologiquement décelables » mais cette lésion est inconstante.

Fait important, il n'y a ni lésion des faisceaux blancs ou des nerfs périphériques, ni lésions d'autres segments de l'axe gris, sauf une légère atteinte très inconstante du tractus intermedio-latéralis.

La poliomyélite antérieure subaiguë nous présente donc d'une manière presque expérimentale la production de contractions fibrillaires par atteinte isolée des cellules radiculaires antérieures de la moelle.

II. - On peut donc penser que dans tous les autres syndromes médullaires qui présentent ce même symptôme, c'est, dans l'ensemble de lésions plus diffuses, la même atteinte qui est responsable du même effet. Telle est, du moins, la théorie classique, fort acceptable, sur ce point, et en effet :

— Dans la sclérose latérale amyotrophique, à côté de l'atteinte des voies pyramidales, du cortex moteur, accessoirement des voies spino-cérébelleuses et du système extra-pyramidal, les cellules du protoneurone moteur, toujours extrêmement lésées, peuvent fort bien expliquer l'intensité des fibrillations observées en clinique.

— Dans la syringomyélie, la même lésion aussi caractéristique se retrouve associée à la cavité centrale, spécifique de la maladie.

— Dans l'amyotrophie de CHARCOT-MARIE, la sclérose des cordons de GOLL et de BURDACH, l'altération des nerfs périphériques, s'accompagnent toujours d'une dégénérescence atrophique de la corne antérieure de la moelle (sans amener cependant une réduction importante du nombre des cellules).

On peut trouver encore de nombreuses corrélations anatomo-cliniques du même ordre, et il est vraisemblable que dans ces cas la théorie classique suffit entièrement à expliquer le symptôme qui nous occupe.

III. - Deux objections se présentent cependant à cette première hypothèse, toutes deux d'importance égale. D'une part il y a très rarement des fibrillations dans une maladie qui atteint spécifiquement la corne antérieure, nous voulons parler de la poliomyélite antérieure aiguë ; d'autre part, toutes les maladies qui manifestent en clinique ce symptôme ne montrent pas toujours à l'autopsie de telles lésions. Examinons successivement ces deux éventualités.

A) Atteinte de la corne antérieure sans contractions fibrillaires. Le type le plus achevé nous est offert, nous l'avons dit, par la paralysie infantile. Dans cette maladie les fibrillations sont extrêmement rares et nous avons vu au chapitre clinique quel était le pourcentage infime d'exceptions que l'on pouvait rencontrer. Si nous rappelons rapidement les lésions microscopiques observées dans ce cas, nous voyons qu'elles ont sensiblement la même topographie que dans les autres poliomyélites ; seul le type des lésions est différent. On peut distinguer au point de vue anatomo-pathologique trois périodes successives : un premier stade où la substance grise de la corne antérieure présente des lésions inflammatoires et congestives, avec de nombreux infiltrats périvasculaires ; au deuxième stade, les grandes cellules de ce segment de l'axe gris perdent leurs prolongements, leur noyau se gonfle, la chromatine disparaît, et tout autour se développent de nombreux histiocytes. Enfin à la troisième période on se trouve en présence de lésions cicatricielles et dégénératives conduisant finalement à une atrophie et à une transparence bien spéciale des cornes antérieures, phénomènes qui sont visibles même microscopiquement.

Il est extrêmement remarquable de noter que ces destructions rapides des cellules radiculaires antérieures n'amènent presque jamais des fibrillations musculaires dans les territoires qu'elles commandent, alors que les destructions lentes et de localisation semblable en produisent couramment. Nous pouvons, à l'aide des données chronaximétriques et électromyographiques essayer d'expliquer cette différence flagrante en nous rappelant deux notions majeures : au point de vue chronaxie, les contractions fibrillaires

cliniques n'apparaissent que lorsque la chronaxie est basse, c'est-à-dire la dégénérescence peu évoluée (ou en voie de régression) ; au point de vue électromyographique, les contractions fibrillaires vraies apparaissent après section nerveuse totale.

Or dans la poliomyélite nous pouvons nous trouver en face de deux phénomènes : l'un le plus fréquent se marque par la destruction brusque de la corne antérieure, ce qui équivaut à peu près à une section plus basse du nerf périphérique. Or les travaux de SOLANDT, WEDEL, DENY-BROWN pour les sections nerveuses, les études de BRAZIER, de WATKINS pour la poliomyélite aiguë ont montré que dans les deux cas on trouvait une activité potentielle spontanée peu différente.

L'autre, infiniment plus rare, montre la présence clinique de contractions fibrillaires dans la paralysie infantile. Dans ces rares observations, l'étude de la chronaxie, comme nous l'avons montré plus haut, conduit à un chiffre peu élevé, souvent même abaissé, ce qui traduit une irritation plus qu'une destruction des cellules médullaires motrices.

En résumé on peut dire que si la poliomyélite aiguë ne présente pas de contractions fibrillaires cliniquement visibles, c'est justement par la brutalité de la suppression fonctionnelle des protoneurones moteurs, ce qui apparente grandement ce syndrome aux sections des nerfs périphériques. Dans ces cas on peut d'ailleurs trouver des contractions fibrillaires vraies, seulement visibles à l'électromyographe. Par contre, aux limites focales de l'infection, les lésions ne sont pas complètement destructrices mais gardent au contraire un effet excitateur par leur seule présence. On peut alors observer des fibrillations cliniquement visibles. Tous ces faits laissent donc à penser que le mode d'agression joue au moins autant que le lieu où elle se produit.

B) Contractions fibrillaires sans atteinte de la corne antérieure. Le fait que l'on trouve de multiples cas où la corne antérieure et parfois toute la moelle restent intactes alors que l'on peut constater d'importantes fibrillations, reste l'objection la plus profonde à la théorie classique. Nous allons voir justement quelles sont ces maladies et les lésions qu'elles présentent pour essayer de trouver entre elles un autre point anatomo-pathologique commun.

— Dans la chorée fibrillaire de MORVAN, rappelons que les autopsies sont peu nombreuses ; il s'agit selon toute vraisemblance d'un processus mésencéphalique et non de lésions périphériques comme le pensait MOLLARET, ou médullaires (CHAVANY et CHAIGNOT). Notre maître le professeur ROGER a été le premier à soutenir cette théorie qui repose sur plusieurs séries de faits : dissémination sans aucune systématisation des contractions fibrillaires, sans atrophie, présence de symptômes vaso-moteurs et psychiques, de troubles de la fonction hypnique, rapports avec l'acrodynie. Toutes ces observations tendent à rattacher cette maladie au vaste groupe des infections à virus neurotrope qui lèsent avec prédilection les centres sous-corticaux.

— De même dans les formes aiguës ou prolongées de l'encéphalite épidémique où l'on trouve encore des lésions de même genre et aucune localisation médullaire.

— Les mêmes faits se reproduisent dans les lésions purement corticales, par exemple dans les tumeurs de la région pariétale qui présentent parfois des fibrillations (BARRE, ROGER et PAILLAS) ; ou comme nous avons pu l'observer dans un cas de myoclonies continues que nous avons rapporté plus haut. Nous avons pu dans cette dernière observation constater les lésions *in vivo* au cours de l'acte neuro-chirurgical ; elles étaient avant tout représentées par une arachnoïdite importante recouvrant les aires 4 et 6.

— Dans les lésions des nerfs périphériques (sauf les sections nerveuses que nous envisagerons dans le chapitre suivant) les inflammations des nerfs dans les névrites ne s'accompagnent classiquement pas de lésions plus haut situées. Toutefois il faut être ici extrêmement prudent dans la limitation stricte des dégâts ; bien souvent le nerf n'est pas atteint isolément, l'infection remonte par le cylindraxe jusqu'au neurone médullaire, il se produit une neuro-nite qui met alors en jeu la cellule motrice de la moelle. Mais il semble bien cependant que dans le cas par exemple d'une sciatique discale sans atrophie, la présence de contractions fibrillaires doive faire intervenir un autre processus.

— Il faut envisager maintenant le cas de myopathies primitives où nous avons pu mettre en évidence, rarement, il est vrai, des fibrillations. Ici, trois pathogénies sont admises selon les auteurs : l'origine médullaire (qui utilisait justement la présence de contractions fibrillaires dans les quelques cas publiés) n'est pratiquement plus admise aujourd'hui. Seuls deux facteurs doivent intervenir, auxquels chacun donne une valeur inégale : le rôle du facteur terminal au niveau de la synapse ; et le rôle de lésions hautes dans la région diencephalique comme le soutient le professeur ROGER.

— Enfin nous avons dans notre étude clinique présenté un grand nombre de cas où l'on ne pouvait accuser aucune lésion non seulement médullaire, mais même neurologique. Les recherches anatomo-pathologiques sont ici intéressantes par leur caractère entièrement négatif, comme dans les cachexies cancéreuses, tuberculeuses ou les névroses. Ceci prouve bien que l'atteinte des cornes antérieures ne peut être invoquée comme cause de toutes les contractions fibrillaires.

Cette étude anatomo-pathologique, si elle ne nous permet pas, et de loin, de trancher la question qui nous occupe, nous apporte cependant des faits intéressants que nous pouvons ainsi résumer :

1° L'atteinte de la corne antérieure de la moelle reste malgré tout la lésion la plus fréquemment observée ; dans certains cas, à l'état isolé elle produit les contractions fibrillaires cliniques ; dans d'autres cas, elle est associée à de multiples lésions beaucoup plus disséminées, mais qui, sans aucun doute sont, à ce titre, accessoires.

C'est donc une condition suffisante à elle seule, mais il ne paraît pas qu'elle soit nécessaire.

Fait important, cette lésion ne détermine des fibrillations que lorsque le mode d'agression est lent ou subaigu. La synthèse des données cliniques, anatomo-pathologiques, chronaximétriques, et électromyographiques permet d'ailleurs de distinguer à ce point de vue deux phénomènes différents :

— d'une part les contractions fibrillaires cliniques qui sont en relation avec un état d'hyperexcitabilité prédégénératif ou prérégénératif de la cellule motrice de la moelle ;

— d'autre part, les contractions fibrillaires vraies, visibles seulement à l'électromyographe et qui traduisent la destruction totale de la corne antérieure (poliomyélite aiguë), destruction qui s'apparente à une section nerveuse plus bas située.

2° Dans d'autres maladies qui présentent des fibrillations musculaires importantes ou accidentelles, on n'observe pas une telle lésion médullaire. Peut-on trouver alors un autre « centre » producteur d'un tel symptôme. Il semble que l'on doive ici encore séparer deux états différents.

— Dans certains cas, les fibrillations sont un symptôme important de la maladie (Chorée de MORVAN par exemple). Les lésions en cause sont alors diencéphaliques, au niveau des centres végétatifs de la base, ou des centres moteurs sous corticaux. Le processus alors invoqué peut être soit une action motrice directe partant de ces centres extra-pyramidaux, soit une action humorale indirecte, par libération de substances qui iraient ensuite agir sur la jonction myo-neurale.

— Dans d'autres cas, ces fibrillations sont accidentelles, non couramment observées dans la symptomatologie habituelle, et il faut faire alors intervenir seulement un processus humoral qui porte au niveau de la plaque motrice.

De toutes manières il semble bien que l'on doive reconnaître deux centres particuliers susceptibles de créer des contractions fibrillaires l'un au niveau des cellules antérieures de la moelle, l'autre dans les régions végétatives ou motrices de la base du cerveau.

ETUDE DES SECTIONS NERVEUSES

Nous avons déjà envisagé le point de vue purement clinique de ce problème dans un chapitre précédent (Electromyographie). Nous allons reprendre ici cette question d'une manière plus complète à la lumière des nombreux travaux tant français qu'étrangers et nous utiliserons deux sortes de données : d'une part les données expérimentales pures (section nerveuse chez l'animal), d'autre part les données humaines (section nerveuse traumatique chez l'homme).

Il faut savoir que, quel que soit le sujet utilisé, et quel que soit le procédé employé pour séparer plus ou moins complètement le muscle de son centre moteur médullaire, les signes observés sont toujours les mêmes et peuvent se grouper en quatre facteurs :

- Atrophie musculaire.
- Contractions fibrillaires.
- Changements dans l'excitabilité électrique (réaction de dégénérescence).
- Changements dans l'excitabilité chimique (sensibilité accrue au potassium et à l'acétylcholine).

Dans cette étude, ce sont évidemment les fibrillations qui nous intéressent avant tout, mais on peut dire que ces quatre éléments sont intimement liés, leurs effets se rejoignent, leur intrication est profonde.

Ces contractions fibrillaires peuvent être étudiées de plusieurs manières : la simple inspection par la vue est insuffisante, car il s'agit le plus souvent de contractions anarchiques de fibres isolées, et donc d'éléments trop petits pour pouvoir être examinés à travers les téguments. Exception faite pour les muscles qui sont naturellement presque à nu (lèvres et langue) il faudra chez l'animal dénuder la région étudiée pour pouvoir l'observer correctement. La myographie simple est elle-même souvent insuffisante pour mener à bien un enregistrement correct, et c'est encore à l'électromyographie que nous nous adresserons pour transcrire fidèlement l'apparition des anomalies du fonctionnement musculaire.

I. — LES SECTIONS NERVEUSES CHEZ L'ANIMAL.

Depuis longtemps SCHIFF, LANGLEY avaient réalisé de telles sections, mais ce sont surtout les travaux de DENY-BROWN, de SOLANDT, de MAGDALERY, de FEINSTEIN, de WEDDEL qui ont mis en valeur les divers aspects des phénomènes qui en découlent.

Les animaux utilisés sont variables : on utilise fréquemment la grenouille (et c'est l'animal que nous avons utilisé) chez qui on enlève un centimètre de sciatique environ, l'observation portant ensuite sur le gastrocnémien. Avec autant de facilité, d'autres auteurs emploient le chat, le chien, le rat, le lapin ou le singe. Une cause d'erreur doit être évitée : il ne faut pas trop exposer les muscles à la dessiccation qui fait souvent à elle seule apparaître les fibrillations.

Effets de la section du sciatique chez le chat. (DENY-BROWN)

Pour assister au développement de tous les phénomènes, on doit soumettre l'animal à des expériences successives, en enregistrant un électromyogramme chaque jour pendant au moins deux semaines. On observe alors les manifestations suivantes :

Pendant une première période, temps de latence, d'une durée de 5 jours environ, on n'enregistre aucune activité potentielle spontanée. Ni l'observation directe, ni le tracé myographique ne décèlent une anomalie.

— Du cinquième au septième jour, on commence à recueillir de faibles courants d'action spontanée, d'une amplitude réduite et de fréquence basse (30 hertz et 1 à 3 microvolts).

— A partir du septième jour, les contractions fibrillaires se multiplient en fréquence et en intensité. Elles revêtent alors les caractères que nous leur avons déjà décrites : fréquence rapide, anarchie complète entre les diverses fibres, amplitude de l'ordre de 20 à 30 microvolts, aspect en général monophasique. Ces courants d'action se multiplient jusqu'au dixième jour où les fibrillations sont alors à leur maximum et elles persistent jusqu'à un degré assez avancé d'atrophie. Répétons qu'il s'agit bien ici de contractions fibrillaires vraies, invisibles à l'œil nu.

Cette expérience a pu être reproduite sur de nombreux animaux elle a toujours amené des résultats comparables. Une seule différence est à noter, sur laquelle ont déjà insisté WEDDEL, FEINSTEIN et PATTLE : c'est la variation du temps de latence suivant les espèces animales utilisées. On voit cette différence dans le tableau suivant :

Souris	3 jours et demi
Rat	4 jours et demi
Lapin de petite taille	6 jours
Lapin de grosse taille	8 jours
Petit singe	8 jours
Homme	18 jours

WEDDEL et ses collaborateurs rattachent cette augmentation du temps de latence par rapport au poids de l'animal, à des différences dans le métabolisme de base de ces animaux : il apparaît nettement dans le tableau ci-dessus que les fibrillations apparaissent d'autant plus rapidement que l'animal est plus petit, et d'autant plus que le métabolisme de base est plus élevé. Une expérience de ces mêmes auteurs tend à prouver cette hypothèse : alors que chez le lapin normal les fibrillations musculaires apparaissent 8 jours après section du sciatique, chez le lapin thyroïdectomisé ces fibrillations n'apparaissent qu'au quarantième jour.

Notons par ailleurs que l'énervation sympathique ne fait pas varier l'apparition du symptôme.

Un autre facteur de variation dans l'objectivation du phénomène, par contre, est le facteur thermique : les contractions fibrillaires apparaissent toujours pourvu que le muscle soit maintenu à la température du corps humain ; si l'on refroidit le muscle, les fibrillations disparaissent.

Enfin si l'on étudie l'évolution de ce symptôme dans le temps, on voit que ces fibrillations persistent même après dégénérescence complète : THORNER et WALTER ont expérimenté sur 100 grenouilles à qui ils ont enlevé demi-centimètre de sciatique ; ils ont pu conserver ces animaux pendant un temps variant entre 5 semaines et 3 mois après l'intervention, et pendant tout ce temps ont continué à observer des contractions spontanées, si bien qu'ils insistent sur ce fait que « les fibrillations sont la signature d'un muscle dénervé ».

II. — LES SECTIONS NERVEUSES CHEZ L'HOMME.

Les mêmes auteurs ont étudié des phénomènes en tous points superposables, apparus chez l'homme à la faveur d'un traumatisme nerveux, en général section traumatique. Les contractions fibrillaires que l'on observe dans ces cas ont ici les mêmes caractères généraux ; nous avons vu plus haut qu'elles apparaissaient plus tardivement que chez l'animal : 16 à 18 jours pour les muscles des membres ; 12 jours pour les muscles du dos. Elles ont la même susceptibilité à la chaleur, apparaissant d'autant mieux que le muscle est maintenu à la température du milieu intérieur. Ceci entraîne deux conséquences : d'une part la suppression fréquente des fibrillations lorsqu'on expose les muscles à l'air au cours d'une intervention ; d'autre part, la nécessité, au cours d'un examen de se mettre dans les meilleures conditions thermiques pour favoriser leur apparition (bains chauds, etc...)

Leur traduction électromyographique est aussi typique : courants d'action se manifestant par des pointes mono ou diphasiques de 40 à 60 microvolts, d'une durée de 1 à 2 millisecondes, et battant à la fréquence de 2 à 10 par seconde. Elles peuvent être anarchiques ou rythmiques (FESSARD).

Chez l'homme aussi elles persistent très longtemps mais toutefois s'amoindrissent à longue échéance ; WEDDEL cite des cas où des fibrillations ont été retrouvées 8 ans après section nerveuse ; seules leur intensité et leur fréquence avaient diminué.

Si nous avons insisté un peu plus longuement et dans deux chapitres différents sur ces fibrillations musculaires qui apparaissent après section nerveuse, c'est parce qu'elles ont apporté beaucoup à nos connaissances dans le domaine du diagnostic et du pronostic des plaies des nerfs. En effet nous savons maintenant que l'électromyographie peut nous donner deux sortes d'action potentielle : d'une part l'action potentielle des unités motrices (ample, longue, polyphasique) traduction d'une activité normale ; d'autre part les potentiels d'actions de fibres musculaires isolées (faible, brève, monophasique) qui traduit une activité fibrillatoire pathologique. En clinique humaine, WEDDEL a parfaitement codifié les diverses éventualités que donne l'électromyogramme après un traumatisme nerveux :

— Ou bien on a seulement des potentiels d'action fibrillatoires et aucune unité motrice : on peut alors penser que la dénervation est totale, le pronostic mauvais.

— Ou bien il y a un mélange de ces deux manifestations et l'on peut alors affirmer que la déchéance nerveuse est seulement partielle, on doit espérer la guérison.

— Ou bien enfin l'on n'enregistre aucune activité électrique et il s'agit alors de l'apparition de grands changements dans la morphologie du muscle, en général dégénérescence fibreuse.

III. — SECTIONS PHYSIOLOGIQUES.

Il faut rapprocher de tous ces phénomènes une intéressante expérience de GRUND (Halle) : dans un cas de sclérose latérale amyotrophique qui présentait de très importantes contractions fibrillaires cliniques aux membres supérieurs et inférieurs, il pratiqua une anesthésie par injection de Novocaïne intrarachidienne. Cette injection détermina une anesthésie rapide, une paraplégie transitoire complète comme il est habituel, mais fait important, les fibrillations musculaires ont persisté inchangées pendant toute la durée de l'expérience.

IV. — RAPPORTS ENTRE L'ATROPHIE ET LES FIBRILLATIONS MUSCULAIRES

De ces deux phénomènes qui sont si souvent associés dans les sections nerveuses, on peut se demander s'ils expriment tous deux un aspect différent d'une même cause ou bien s'ils sont responsables l'un de l'autre, les fibrillations incessantes déterminant l'atrophie par exemple, ou à l'opposé la destruction progressive de la structure normale du muscle favorisant les contractions anarchiques.

LANGLEY (1915) et TOVER (1939) pensaient justement que l'atrophie survenant après dénervation était en partie, du moins, due aux fibrillations musculaires. Il semble actuellement que cette hypothèse soit fausse et que l'on doive considérer ces deux phénomènes comme entièrement séparés, relevant évidemment d'une même cause, mais sans interaction consécutive. En effet :

— Le réchauffement et la stimulation par les courants progressifs augmentent les fibrillations et diminuent l'atrophie.

— Les fibrillations s'exagèrent quand le muscle reprend du tonus.

— L'atrophie n'est pas proportionnelle aux fibrillations.

— Enfin SOLANDT et MAGDALERY ont sectionné chez le rat blanc le nerf sciatique et chez un autre animal de la même espèce les cordons médullaires à un niveau supérieur. Dans les deux cas, ils ont eu une atrophie comparable (au moins au début) ; mais seul le premier de ces deux animaux avait des contractions fibrillaires dans les territoires atrophiés.

Il apparaîtra au premier abord que nous avons traité dans ce chapitre des faits entièrement différents et rapprochés des expériences qui ne semblent pas avoir de rapports entre elles. Quel rapport y a-t-il, peut-on nous objecter, entre ces petites fibrillations vraies visibles seulement avec des moyens d'investigation précis et ces grosses contractions fibrillaires qui apparaissent dans la sclérose latérale, par exemple ? Nous nous réservons d'envisager comment se fait le passage de l'un à l'autre de ces deux phénomènes dans notre dernier chapitre ; pour l'instant nous apportons seulement des faits qui nous paraissent avoir leur importance.

Si l'on veut résumer dès maintenant ce que nous a appris l'étude des contractions anormales qui se manifestent après section nerveuse, nous pouvons souligner en quelques lignes les points les plus importants :

— La fibrillation musculaire vraie est l'un des quatre phénomènes observés constamment après dénervation.

— Sa traduction électromyographique est bien celle de l'activité électrique d'une fibre isolée.

— Les facteurs qui influencent leur apparition sont : la température et le métabolisme basal de l'animal utilisé.

— Entre l'atrophie musculaire et la fibrillation musculaire il n'y a pas de relation de cause à effet. Toutes deux sont des manifestations différentes d'une même cause.

— Les fibrillations musculaires constatées après section nerveuse sont un bon signe de dégénérescence, elles persistent après dégénérescence complète, et la rachianesthésie qui supprime toutes les afférences sensitivo-motrices ne les modifie pas.

Et cette conclusion nous amène tout naturellement à considérer le rôle du facteur terminal, (jonction myo-neurale) sur la genèse des contractions fibrillaires.

LE MECANISME LOCAL DE LA PRODUCTION DES CONTRACTIONS FIBRILLAIRES

Toutes les expériences précédentes nous conduisent à envisager l'importance que l'on doit accorder au mécanisme local dans la production des contractions fibrillaires. En effet, les lésions situées au-dessus de la jonction myo-neurale (depuis le nerf périphérique jusqu'au cortex) ne peuvent dans tous les cas expliquer la genèse des fibrillations et il est vraisemblable dès l'abord que le rôle majeur doit se jouer le plus souvent au niveau de la synapse. Si l'on se place au point de vue purement physiologique, la contraction fibrillaire peut être considérée comme une réponse anormale du muscle à une excitation, elle-même anormale.

Les expériences sur la jonction synaptique ont été nombreuses et, pour la plupart, ont été conduites par les mêmes auteurs qui avaient déjà expérimenté sur des sections nerveuses et dont nous venons de rappeler les travaux. Nous allons, dans ce qui suit, rappeler d'abord ce qui, de la physiologie normale du muscle, nous est nécessaire pour comprendre le mécanisme de la transmission neuro-musculaire ; nous relaterons ensuite les expériences qui ont pu être faites à ce niveau, et dans un dernier paragraphe nous tenterons de les interpréter.

I. — RAPPEL DE LA TRANSMISSION NEURO-MUSCULAIRE.

Pour expliquer le passage de l'influx moteur depuis l'axone moteur jusqu'à la fibre musculaire, deux théories ont été élaborées ; disons dès l'abord que loin de s'opposer elles se complètent, envisageant chacune les mêmes phénomènes sous un angle différent.

A) *Théorie physique.* — Pour certains, la transmission de l'influx nerveux se fait par un mécanisme physique, de transmission de potentiel électrique. (LAPICQUE). Et pour que le passage soit possible entre le nerf et le muscle, il faut que ces deux éléments aient même chronaxie. (Loi de l'isochronaxie du nerf et du muscle de Lapicque).

B) *Théorie humorale.* — Les travaux de DALE, FELDBERG, BROWN et d'autres auteurs ont montré que la transmission au niveau de la synapse neuro-musculaire est cholinergique. Il faut d'ailleurs faire intervenir ici trois éléments : l'Acétylcholine, la Cholinestérase et l'ion Potassium. L'arrivée de l'influx nerveux à la terminaison du cylindraxe moteur libérerait, au niveau de la plaque motrice une certaine quantité d'Acétylcholine et de Potassium. Ces deux substances amèneraient directement la contraction des fibres musculaires ; et dans un dernier temps l'acétylcholine active serait détruite par la cholinestérase, ce qui marquerait la fin de la contraction.

Tout ceci n'est d'ailleurs qu'un schéma, mais il est commode de l'avoir présent à l'esprit pour comprendre les expériences que nous allons décrire maintenant.

II. LES FAITS EXPÉRIMENTAUX.

Les animaux utilisés sont toujours les mêmes que pour les sections nerveuses ; dans certains cas on peut même étudier l'action de certaines substances sur l'homme ; on peut travailler sur l'animal normal ou préparé par section nerveuse. Quant aux méthodes d'enregistrement elles sont identiques : observation simple, myographie et surtout électromyographie. Voici les expériences les plus marquantes qui, dans le cadre de notre travail, peuvent nous intéresser :

A) FESSARD, puis AUGER et FESSARD (1931-1932) montrent que l'on peut observer des fibrillations lorsqu'on pose simplement un cristal d'hyposulfite de soude sur la surface d'un couturier de grenouille. Plus exactement les contractions spontanées qu'ils obtiennent, si elles sont bien des fibrillations au sens propre du terme comme le montre l'enregistrement électromyographique, ont ce caractère particulier d'être synchrones et rythmiques ce qui les distingue des fibrillations que nous avons l'habitude d'observer et que distinguent leur anarchie. Dans une série d'expériences rapportées à quelques mois d'intervalle à la Société de Biologie, ces auteurs arrivent aux conclusions suivantes :

— L'expérience réussit surtout avant la dégénérescence complète du nerf sciatique.

— Elles persistent, mais amoindries après dégénérescence de ce nerf.

— On arrive à les provoquer même si l'on place le cristal sur le nerf mis à nu.

Ils concluent en pensant que ces fibrillations sont surtout dues à l'atteinte de la substance réceptrice, et donc autant musculaires que nerveuses.

Utilisant ces premières données, une série de travaux ont été poursuivis. MACDALERY et SOLANDT ont essayé l'action d'autres substances sur les fibrillations ainsi produites. Utilisant des rats albinos, ils pratiquent chez eux une résection partielle du nerf sciatique, et recherchent alors l'action de la quinidine sur les fibrillations et sur la sensibilité de celles-ci à l'acétylcholine ; ils arrivent aux résultats suivants : une fois que la dénervation a produit des contractions fibrillaires, l'acétylcholine, comme prévu, augmente ces contractions spontanées, et cet effet est complètement aboli par la quinidine. Les mêmes résultats, en tous points semblables, sont observés à propos du potassium.

Dans une autre expérience, ces derniers auteurs comparent l'effet d'une section haute (médullaire) et basse (sciatique) chez le rat. Ils montrent que la sensibilité à l'acétylcholine est augmentée dans le muscle éterné mais à un degré beaucoup plus sensible dans le cas de section sciatique. Dans le cas de section haute, la sensibilité à l'acétylcholine tend à redevenir normale quand l'atrophie diminue.

B) SCHUTZ et VEIL en 1932 étudient des contractions fibrillaires semblables qui sont aussi des pulsations neuro-myobiques ; ils les provoquent cette fois par la guanidine qu'ils utilisent en trempant le muscle entier dans une solution contenant seulement des traces de ce corps ; ou bien, avant que le nerf ait dégénéré, en trempant l'extrémité proximale de celui-ci dans une solution plus concentrée. Ces auteurs arrivent à peu près aux mêmes conclusions que AUGER et FESSARD.

Notons d'ailleurs que les contractions enregistrées dans ces deux séries d'expérience diffèrent de celles que nous étudions par leur caractère de rythmicité qui les apparente plus aux pulsations qu'aux fibrillations anarchiques vraies.

C) D'autres auteurs (Proc. Soc. Exp. Bio. 1926) ont étudié l'action de diverses substances sur les contractions fibrillaires, vraies celles-là, du chat. Ils les produisent par la simple injection de physotigmine, qui amène deux sortes de contractions involontaires : d'une part les fibrillations qui nous intéressent, d'autre part des convulsions généralisées. Lorsque l'animal présente de tels mouvements involontaires, ils expérimentent successivement diverses substances dans le but de les faire céder : atropine, quinine, quinidine. L'atropine qui arrête les convulsions généralisées, n'a aucune influence sur les fibrillations. Par contre la quinine et la quinidine les fait cesser. Quant à l'ouabaïne, elle n'amène aucun changement.

D) Thörner et Walter sectionnent 1/2 centimètre de sciatique sur 100 grenouilles qu'ils examinent ensuite après dégénérescence du nerf, c'est-à-dire de 5 semaines à 3 mois après la section. Nous avons déjà rapporté les premières conclusions de cette expérience qui, dans tous les cas, avait fait apparaître les fibrillations musculaires. De plus, les auteurs notent que ces fibrillations sont augmentées soit par le passage d'un courant galvanique à travers le muscle, soit en trempant celui-ci dans une solution de chlorure de sodium ou de potassium.

THÖRNER en conclut que la dénervation augmentait la perméabilité du muscle à certaines substances. C'était le premier pas vers une suite d'expériences extrêmement fertiles.

E) Les auteurs américains et anglais, notamment MAGDALERY et SOLANDT, WEDDEL, DENY-BROWN et PENNYBACKER ont en effet réussi une série de travaux sur ce point, qui ont singulièrement éclairé cette question, jusque là obscure. Le docteur DENY-BROWN a bien voulu nous fournir personnellement l'exposé de ses travaux sur ce sujet ; qu'il trouve ici nos profonds remerciements. Avec PENNYBACKER, il a montré que dans le muscle énervé, la sensibilité à l'acétylcholine était accrue dans de très grandes proportions : une goutte de cette substance diluée au 1/500.000^e sur un muscle qui commence à fibriller fait apparaître de très intenses contractions fibrillaires dans un délai de 12 à 20 secondes. Ils ont montré aussi que le chlorure de potassium donnait les mêmes résultats, à des concentrations incapables de donner un changement perceptible sur un muscle normalement innervé.

Le même effet que celui produit par l'acétylcholine est amené par l'injection de physostigmine et d'ésérine. LANGLEY et KATO ont montré que l'injection de ces substances 15 jours après la dénervation augmentait les fibrillations d'une manière très importante.

Chez l'homme même, WEDDEL a vu que la prostigmine augmentait les fibrillations musculaires lorsqu'un traumatisme avait lésé le circuit nerf muscle. Nous avons pu reproduire cette expérience sur un de nos malades. Ce fait a d'ailleurs reçu une application clinique : dans l'électrodiagnostic des traumatismes nerveux, l'injection de prostigmine permet de révéler des fibrillations jusque là inapparentes.

III. - INTERPRÉTATION DE CES EXPÉRIENCES

Si l'on essaie de faire la synthèse de ces expériences et de dégager les conclusions qu'elles proposent, nous aboutissons aux faits suivants :

— D'une part, les fibrillations qui apparaissent après dénervation, sont accrues par certaines substances, notamment l'acétylcholine, le potassium, l'ésérine, la physostigmine.

— Par contre la quinine, la quinidine et le curare empêchent l'apparition de ces fibrillations ou les diminuent une fois qu'elles sont installées.

— Cela tend à montrer que les contractions fibrillaires vraies sont dues à la sensibilisation du muscle énervé au taux d'acétylcholine normalement circulant dans le sang. La contraction anormale est le résultat de l'excitation périodique de chaque fibre musculaire sensibilisée par l'atrophie neurale, la source de l'excitation paraissant bien être la petite quantité d'acétylcholine du sang circulant (DENY-BROWN). En un mot la fibrillation musculaire est le résultat d'une réponse asynchrone à l'acétylcholine physiologique. Le potassium semble pouvoir jouer le même rôle que l'acétylcholine.

CONCLUSIONS

Arrivés au terme de ce travail, nous pouvons en quelques lignes résumer les différents éléments que nous a fournis l'étude des contractions fibrillaires envisagées sous des angles différents (Clinique, Laboratoire, Expérimentation). A l'aide de ces données, nous essaierons de résoudre les problèmes importants que soulève cette question.

I. - **Sur le plan clinique**, nous avons montré que les contractions fibrillaires se rencontraient dans un grand nombre de syndromes neurologiques, para-neurologiques ou même extra-neurologiques. On peut classer ces syndromes de la manière suivante.

A) Dans les maladies de la moelle, où elles restent malgré tout les plus fréquentes, on les rencontre au maximum dans les amyotrophies myélopathiques à évolution subaiguë ou lente, familiales ou non. Elles ont leur caractère le plus achevé dans la sclérose latérale amyotrophique, et seule la notion de fréquence les distingue dans les autres maladies de la moelle. On peut les retrouver, mais beaucoup plus rarement dans les compressions médullaires, où elles apparaissent en général tardivement, sans doute lorsqu'un processus proprement myélitique s'est surajouté. La poliomyélite antérieure aiguë pose des problèmes intéressants, il semble qu'elle présente des fibrillations cliniques à la phase lointaine de régénération nerveuse.

La symptomatologie générale des contractions fibrillaires qui apparaissent dans les maladies médullaires peut être caractérisée en quelques mots : Coexistence constante avec un certain degré d'atrophie, association exceptionnelle avec d'autres mouvements anormaux de type plus élevé, systématisation segmentaire.

B) Dans les maladies de l'encéphale, plusieurs cas peuvent se présenter :

— Soit maladies infectieuses, à localisation encéphalique diffuse. Les fibrillations peuvent alors dominer le tableau clinique comme dans la chorée fibrillaire de MORVAN ou les myokimies de SCHUTZ ou de KNY. Elles sont alors elles-mêmes diffuses, sans aucune systématisation, sans atrophie concomittante. Elles peuvent aussi dans un autre cas n'apparaître que comme un symptôme inhabituel, c'est l'éventualité que nous trouvons dans la paralysie générale ou dans l'encéphalite épidémique. Dans cette dernière maladie et surtout dans les formes prolongées qu'elle présente, nous avons insisté sur l'association d'un syndrome parkinsonien avec une atrophie et des fibrillations des membres supérieurs donnant l'impression d'une maladie de Charcot associée.

— Soit syndromes tumoraux ou vasculaires ; les fibrillations apparaissent alors surtout lorsque la lésion siège dans la région pariétale et s'accompagnent d'une atrophie et d'une systématisation qui peut donner le change pour une affection médullaire.

— Soit enfin dans les myopathies, que depuis FOIX et NICOLESCO on tend de plus en plus à ranger dans les maladies sous-corticales. Il nous paraît même que la présence de fibrillations dans certaines observations publiées est un fait de plus en faveur d'une telle localisation.

C) Dans les maladies des nerfs périphériques, on peut rencontrer ce symptôme rarement mais d'une manière certaine dans les sciatiques, les polynévrites et surtout dans le syndrome de GUILLAIN-BARRÉ. Il s'agit d'ailleurs à nos yeux d'une propagation de l'infection en cause vers la corne antérieure, et la plupart de ces cas nous semblent devoir être rangés dans ce que GRASSET avait fort justement appelé neuronite. Toujours dans ce paragraphe, il faut faire une place à part aux affections de la VII^e paire crânienne qui peuvent présenter des fibrillations associées à des mouvements plus complexes.

D) Enfin l'on peut réunir les contractions fibrillaires que l'on constate assez fréquemment dans certains syndromes neuro-digestifs, ou sur des terrains débilisés ; et les myokimies qui se manifestent chez des névropathes ou même chez des sujets par ailleurs absolument sains.

II. - **L'étude chronaximétrique** de tels malades nous a permis de montrer que les contractions fibrillaires cliniques étaient toujours accompagnées d'une chonaxie basse, et ne pouvaient plus apparaître lorsque la dégénérescence était complète. Cette diminution de la chronaxie tend à montrer que dans le mécanisme de certaines fibrillations cliniques, il faut faire intervenir un facteur certain d'hyperexcitabilité anormale du système neuro-musculaire.

III. - **L'électromyographie** nous a appris à distinguer les contractions fibrillaires vraies, caractérisées anatomiquement par la contraction d'une seule fibre, et électriquement par un potentiel électrique faible, rapide, monophasique, et invisibles en clinique ; et les fausses fibrillations mieux appelées fasciculations caractérisées anatomiquement par la contraction simultanée de plusieurs fibres, électriquement par une onde polyphasique, ample, longue, et visibles en clinique. Elle nous a permis aussi d'étudier de plus près la poliomyélite antérieure aiguë, les sections nerveuses, les spasmes de la face lorsque ces maladies présentent des contractions fibrillaires.

IV. - **Au point de vue pathogénique**, les confrontations anatomo-cliniques nous ont montré d'une part que la lésion de la corne antérieure pour être génératrice de fibrillations cliniques devait être assez lente et jouait plus par un mécanisme d'excitation que de destruction ; d'autre part, que cette atteinte irritative de la moelle était suffisante mais nullement nécessaire puisqu'on ne la retrouvait pas dans un grand nombre de maladies qui présentaient certainement des fasciculations.

— L'étude des sections nerveuses expérimentales met en évidence les différents facteurs qui agissent sur la production du symptôme.

— Enfin l'étape bio-chimique a montré que les fibrillations musculaires vraies résultaient d'une sensibilisation accrue de la fibre au taux normal d'acétylcholine ou de potassium circulant dans le sang.

Tels sont les faits que nous avons pu réunir, et il nous paraît nécessaire maintenant de les utiliser pour essayer de répondre aux trois questions majeures que soulève l'existence de contractions fibrillaires. En plus d'un centre médullaire (corne antérieure) où sont les autres foyers responsables de la production de ce symptôme ? Quel rapport existe-t-il entre contractions fibrillaires vraies et fasciculations d'une part, entre fasciculations et mouvements hiérarchiques plus élevés d'autre part, tels les mouvements myocloniques, ou même les choréo-athétoses ? Enfin quelle valeur doit-on accorder à ce symptôme lorsqu'on le rencontre en clinique ?

a) Dans les cas où la cellule radiculaire antérieure n'est pas en cause, on peut incriminer des foyers situés soit au-dessus, soit au-dessous.

Dans les superstructures, il nous semble que le rôle dévolu aux lésions sous-corticales est évident. A défaut de preuves expérimentales impossibles à réaliser, nous avons apporté des preuves anatomocliniques à l'appui de cette présomption. L'atteinte des centres sous-corticaux peut jouer de deux manières : soit directement par atteinte de centres striés par exemple ; soit indirectement par des troubles végétatifs qui agissent secondairement par voie humorale sur la jonction myo-neurale. Cette hypothèse concorde parfaitement avec la présence de troubles végétatifs et de l'humeur que l'on peut rencontrer dans ces maladies.

Dans les régions périphériques, seul doit intervenir le trouble humoral au niveau de la synapse, ou bien des changements dans l'excitabilité du système en cause par atteinte nerveuse.

b) Ces données peuvent nous éclairer pour répondre à la deuxième question que nous nous sommes posés. Comment se font les relations entre les diverses fibrillations d'une part et d'autre part entre celles-ci et les mouvements involontaires plus élevés ?

— La coexistence de fasciculations, avec des myoclonies, du tremblement, de la raideur, voire même des mouvements choréo-athétosiques s'explique parfaitement si l'on admet que dans certains cas la lésion initiale responsable des fasciculations se trouve dans les centres sous-corticaux, au niveau des voies extra-pyramidales.

— Entre contractions fibrillaires vraies et contractions fibrillaires cliniques, le passage est plus délicat à saisir. Les faits antérieurement démontrés nous montrent d'une part que les fasciculations apparaissent lorsque la cellule située en amont n'est pas complètement détruite mais au contraire subit un certain degré d'excitation ; et d'autre part que les véritables fibrillations demandent pour apparaître que le nerf moteur ait complètement dégénéré. Cela nous porte à penser que les fasciculations sont dans certains cas du moins le témoin du début de la dégénérescence et qu'elles

laissent place, lorsque le processus wallérien est trop avancé, aux fibrillations vraies. On sait en effet qu'une fibre nerveuse innerve plusieurs fibres musculaires ; tant que la dégénérescence n'aura pas atteint la bifurcation du cylindraxe, la grappe musculaire pulsera de manière synchrone. Par contre quand les fibres musculaires ne seront plus reliées par leur nerf moteur, elles battront spontanément et de manière anarchique.

c) Quant à la valeur que l'on doit accorder à ce symptôme lorsqu'on le rencontre en clinique, il faut ici encore distinguer deux cas.

— Les contractions fibrillaires vraies auront surtout un intérêt dans le diagnostic du délabrement nerveux, post-traumatique par exemple, et nous avons vu au chapitre électromyographie les conclusions que l'on pouvait tirer de leur présence.

— Pour les fasciculations, le problème est à la fois diagnostic et pronostic.

— Au point de vue diagnostic de localisation, nous avons vu que le dogme classique : contractions fibrillaires égale corne antérieure ne pouvait plus être soutenu. Si c'est le cas qui reste le plus fréquent, nous avons vu combien étaient d'origine extra-médullaires et très souvent d'origine centrale.

— La valeur pronostique était classiquement tirée de cette première notion, et même on allait plus loin en réservant à la sclérose latérale amyotrophique le monopole de ce symptôme, ce qui assurait à ce dernier une signification des plus sombres. Nous avons vu en fait que, même dans les affections médullaires, la présence de fibrillations ne doit pas toujours faire porter le même pronostic de gravité. Et d'autre part lorsque ce symptôme reconnaît pour cause un processus encéphalique le pronostic n'est pas non plus univoque ; si les fibrillations sont généralisées, elles signent un processus irritatif d'origine infectieuse et d'évolution souvent peu grave ; si, par contre, elles sont localisées, symptomatiques d'une tumeur ou d'une lésion vasculaire, elles suivent le pronostic de celles-ci, grave comme on le sait. Quant aux formes difficiles à classer comme celles sur lesquelles insistent CHAVANY, TARGOWLA et dont nous avons pu aussi apporter quelques exemples, l'évolution montre qu'elles sont sans doute en rapport avec un déséquilibre humoral passager.

On peut donc dire qu'il y a des contractions fibrillaires de bon pronostic, des contractions fibrillaires de mauvais pronostic, mais il faut surtout se souvenir que toutes les contractions fibrillaires n'impliquent pas un pronostic sombre.

BIBLIOGRAPHIE

CLINIQUE

- ALAJOUANINE et THUREL. — Les spasmes de la face. - Masson 1946.
- ALAJOUANINE et BOUDIN. — Sur un syndrome clinique caractérisé par une atrophie musculaire myélopathique avec arthropathies du coude et de la colonne vertébrale, nodosités calcaires sous-cutanées et perturbation du métabolisme phospho-calciq. - Soc. de Neur. 3-7-1945.
- BARRE. — Les troubles nerveux extenso-progressifs. - Le François, éditeur, 1946.
- BARRE et CHARBONNEL. — Paralyse amyotrophique post-traumatique extensive avec fibrillations disséminées sans contracture. - Soc. de Neur., 4-5-1939.
- BARRE. — Paralyse faciale double, troubles cochléaires et vestibulaires, trouble de la motilité oculaire et névralgie faciale chez un sujet non spécifique et sans otite antérieure. - Soc. d'O.N.O. de Strasbourg, 22 nov. 1925.
- BAR. — Amyotrophie progressive spinale à début et à prédominance proxymale. - Soc. Belge de Neur., 29 juin 1946.
- BIRO. — La sclérose latérale amyotrophique. - Congrès Neurologie, 1931.
- BASMI. — Sur la fibrillation qui accompagne l'atrophie du muscle immobilisé. - Archivio di Scienze Biologiche, oct. 1925.
- VAN BOGAERT et RADEMAKER. — Les myokimies. - Journal Belge de Neuro. 20 nov. 1931.
- BORDIER et GAUJON. — Les effets de la radiothérapie dans la S.L.A. - Paris-Médical, 20 juin 1932.
- BOUDOURESQUES. — Les polynévrites. - Thèse Marseille, 1938.
- BLOUQUIER DE CLARET. — La névraxite épidémique. - Thèse Montpellier, 1921.
- BRIESE. — S. L. A. d'origine encéphalitique. - S.N. Roumaine, 5-1928.
- CHRISTOPHE. — Les amyotrophies syphilitiques. - Thèse Paris, 1923.
- CHAVANY. — Les contractions fibrillaires de bon pronostic. - Presse Médic., 26 mai 1945.
- CHAVANY et CHAIGNOT. — Contribution à l'étude des accidents nerveux de la chrysothérapie. - *Presse Méd.* 1934, n° 24, pages 478-480.
- CRUCHET. — Myokimies et acaralgies éphémères. - Soc. de Neur., 1^{er} avril 1909.
- COIRAULT. — Chorée fibrillaire de Morvan et Acrodynie. - Thèse Paris, 1946.
- DECOURT, MALTIER, MEYER. — Syndrome de S.L.A. post-encéphalitique. - Soc. Neur. 8 déc. 1934.
- DELMAS, MARSALET. — Les atrophies musculaires d'origine pariétale. - Soc. Neur. oct. 1941.
- DANIELOPOLU et RADOVICI. — C. Roum. 1930. - Les mouvements myocloniques sont-ils l'équivalent de mouvements réflexes ?
- DEJERINE et A. THOMAS. — Traité des maladies de la moelle épinière.
- EUZIÈRE, PAGES et JAMBON. — Poliomyélite antérieure chronique consécutive à une névraxite épidémique. - Bull. Sc. Méd. et Biol. de Montpellier, 8 janv. 1926.

- ETIENNE. — Poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte. - Rev. Méd. de l'Est, 1-9-1919.
- FALLY. — Maladie de Steinert. - Soc. Méd. Mil. - 13 oct. 1925.
- DE FOSSEY et P. BEHAGUE. — Syndrome neuro-psychique des colites alcalines. - Monde Médical, 1926.
- DE FOSSEY et P. BEHAGUE. — Paramyoclonie anxieuse. - Rev. Neur. 1926, N° 1.
- FROMENT et MASSON. — Confrontation clinique et anatomique de deux poliomyélites antérieures subaiguës, l'une spécifique, l'autre primitive. - Journ. Méd. de Lyon, mars 1943.
- FROMENT et BUSADOUX. - Atrophie musculaire myélopathique avec myoclonies. - S.M.H. Lyon, 14 fév. 1912.
- FROMENT. — Contractions fibrillaires avec myoclonies. - R.N. 1925. Page 843-1.
- FROMENT. — Syndrome post-encéphalitique simulant la S.L.A. VI^e Réu. Neur., mai 1925.
- GUILLAIN, ALAJOUANINE et GARCIN. — Crampes, myoclonies, paralysie du S.P.E. évoluant depuis 6 ans chez un parkinsonien post-encéphalitique. - Soc. Neur. 14 janv. 1932.
- HARVIER, DECOURT et LAFFITTE. — Poliomyélite antérieure chronique syphilitique.
- HAMEL. — Un nouveau cas de paralysie amyotrophique spinale post-traumatique extensive avec fibrillations disséminées. - Journ. Méd. Nancy, 12 décembre 1946.
- HAGUENEAU et DREYFUS. — Rev. Neur. déc. 1929.
- KREBBS. — Myoclonies et mouvements involontaires dans l'encéphalite épidémique. - Thèse Paris 1922.
- LERI. — Les myopathies. - Conc. Méd., 30 avril 1922.
- LEY et TITECA. — Démence présénile et myokimies. - Journ. Bel. Neur., 20 sept. 1941.
- LÉVY. — Les manifestations tardives de l'encéphalite épidémique. Doin 1925.
- LÉCHELLE, BARUK et DONADY. — S.M.H. 1^{er} avril 1927. Poliomyélite antérieure aiguë avec troubles sympathiques ayant simulé une artérite.
- LAUNOY. — Etude clinique et biologique de la maladie de Charcot. - Th. Paris 1931.
- LIÈVRE. — Morvan et la chorée fibrillaire. - S.M.H. 21 fév. 1947.
- MARIE. — Les amyotrophies liées à la paralysie spinale infantile. - Journ. des Pratic., 1920.
- MICHON et BAUDOIN. — Fibrillations musculaires idiopathiques. - Rev. Méd. de Nancy, 15 fév. 1947.
- MARIE. — A propos d'un cas d'amyotrophie Charcot Marie. - Journ. des Prat., 1919.
- MARIE. — Journ. des Prat. 1919. — Les amyotrophies spinales.
- MARIE et LÉRI. — Poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte à début brusque avec grosse atrophie du membre supérieur. S.M.H., 7 nov. 1919.
- MARINESCO. — Maladies des muscles. Traité Gilbert et Thoinot, 1900.
- MONIZ. — Myopathie myoclonique. Revue Neur., 1930.
- NERI Vincenzo. — Les fibrillations de la S.L.A. - VI^e Réunion Neuro-annuelle.

- ODDO. — Maladies de la moelle et du bulbe. - Doin, 1908.
- POUPONNEAU et PIERSON. — Maroc Méd., avril 1939. Myélite typhique aiguë.
- PÈHU, BONNAFÉ et DECHAUME. — Atrophie musculaire de type Leyden-Mœbius. 6 nov. 1923. - S.M.H. Lyon.
- PITON. — L'amyotrophie Charcot-Marie. - Thèse Paris, 1943.
- PARHON et Zoé CARAMON. — Atrophie musculaire myélopathique à caractère régressif. - Bull. Soc. Roum. XI.
- POURSINES. — La poliomyélite antérieure subaiguë. - Thèse Montpellier, 1928.
- PAULIAN. — Recherches sur les myopathies. Questions cliniques d'actualité. - Masson 1935.
- PASSOUANT. — La maladie de Steinert et le problème de la transmission neuro-musculaire. - Thèse Montpellier, 1943.
- RAUZIER. — La reviviscence des poliomyélites. - Journ. Méd. Int., 30 avril 1911.
- ROGER. — De la reviviscence des poliomyélites. - Soc. Méd. Montpellier, 20 janv. 1911.
- ROGER, LONGCHAMP, ALLIEZ. — Considérations sur l'étiologie et la pathogénie de la chorée fibrillaire de Morvan. - S.M.H. Paris, 22 avril 1935.
- ROGER et CRÉMIEUX. — Paraspasme facial bilatéral de Sicard. - Presse Méd., 13 déc. 1930.
- ROGER et ALLIEZ. — La chorée fibrillaire de Morvan. - Marseille-Médical, 15 mars 1935.
- ROGER. — L'encéphalite aiguë épidémique. - Marseille-Médical, 15 avril 1920.
- ROGER et GASTAUT. — Les amyotrophies de la fièvre typhoïde. - Mars. Méd., 15 janv. 1946.
- ROGER, PAILLAS et GASTAUT. — Atrophie musculaire type Charcot-Marie post-infectieuse avec troubles de la sensibilité thermique. - Mars.-Méd., 15 mars 1942.
- ROGER. — Sclérose latérale amyotrophique post-traumatique. 21 oct. 1931. Mars.-Méd.
- ROGER, PAILLAS, BOUDOURESQUES. — Les troubles nerveux réflexes extenso-progressifs. - Marseille-Médical, 15 mars 1946.
- ROGER, BOUDOURESQUES et CAPUS. — Chorée fibrillaire de Morvan à terminaison brutale. - Rev. Neur. 146, N° 3-4.
- ROGER. — La sclérose latérale amyotrophique. - Sud Méd. et Chir. 1925, 15 mars.
- ROGER, AYMES et LEFRANCO. — Un type intermédiaire entre myopathie et myélopathie. - Com. Méd. des B.-du-Rh., 18 mai 1923.
- ROGER et ROCHU. — Les myopathies de l'adulte. - Marseille-Médical.
- ROGER, ARNAUD, POURSIKES et PAILLAS. — Amyotrophie brachiale droite avec contractions fibrillaires et épilepsie jacksonienne symptomatique d'un astrocytome à début pariétal. - Rev. Neur. mai 1938.
- RENAULT. — Contractions fasciculaires au cours des atrophies myélopathiques. - Soc. de Neur., 9 nov. 1922.
- RIMBAUD et PUECH. — Atrophie musculaire globale du membre supérieur gauche d'origine myélopathique. - Montpellier Méd. 20 mai 1920.

- RIMBAUD et QUARTIER. — Poliomyélite antérieure chronique à localisation unilatérale. - Soc. Neur., 3 juin 1920.
- RIMBAUD, BALMIER et ANSELME MARTIN. — Poliomyélite antérieure chronique à type Aran-Duchenne. - Montpellier Médic., 26 juin 1932.
- RIMBAUD, SERRE, BOUCOMONT. — Syndrome de S.L.A. - Montpellier-Médical.
- SICARD. — Conscience ou inconscience des contractions fibrillaires. - Rev. Neur., 1^{er} déc. 1912.
- SCHACHTER. — Une observation de S.L.A. post-traumatique. - Rev. Mens. de Psych. et Neur. Suisse, N^{os} 3-4, 1945-46.
- TARGOWLA, M^{lle} FEDER et GRUNER. — Fibrillations musculaires au cours de syndromes neurologiques divers. - Soc. Neur. 1945 juillet.
- TUFFIER. — Hémispasme facial d'origine traumatique. - Soc. de Chir., 16 avril 1913.
- VIGNE, CALAS et GASTAUT. — Syndrome de myélite diffuse à évolution rapide traité par la pénicilline. - Com. Méd. des B.-du-Rh., mars 1946.
- VIZZOLI. — A propos d'un cas de S.L.A. ayant débuté par un syndrome de paramyoclonus multiple de KNY. - Rev Neur., 1935, page 334.
-

CHRONAXIE - ELECTROMYOGRAPHIE EXPERIMENTATION

- AUGER et FESSARD. — Sur la pulsation propre d'un système neuro-musculaire soumis à certaines excitations anormales. - C.R. S.B., mai 1933.
- BOURGUIGNON. — La chronaxie. Edit. Masson.
- BOURGUIGNON. — Chronaxie des contractions fibrillaires d'un syndrome de Guillain-Barré. - Rev. Neur., 1-1945.
- BOURGUIGNON. — Chorée fibrillaire de Morvan. Etude chronaximétrique. - Soc. de Neur., 8 mai 1947.
- BOURGUIGNON et J. CAIN. — La chronaxie et les contractions fibrillaires. - Acad. de Méd. (A paraître.)
- BRAZIER et WATKINS. — Etudes E.M.G. des troubles musculaires dans les polynévrites et les poliomyélites. - New England Journal of Méd., février 1944.
- DENY-BROWN. — The action of acetylcholine on denervated muscle. - J. Physiol. 1937, 438, LXXXIX.
- DENNY-BROWN et PENNYBACKER. — Fibrillation and fasciculation in voluntary muscle. - Brain 1948, page 311.
- DELHERM. — Traité d'électro-radiologie.
- FORSTER et ALPERS. — Sur l'origine des contractions fibrillaires dans les muscles volontaires. - Arch. Neur. and Psych., 1944, 51-263.
- FESSARD. — Sur l'origine de certaines fibrillations musculaires. - C.R.S.B. juillet 1933.
- FESSARD. — Sur la rythmicité de certaines fibrillations musculaires d'origine nerveuse. - C.R.S.B. juillet 1932.
- FESSARD. — Sur les propriétés rythmiques de la matière vivante. - Paris 1936. - Hermann éditeur.
- GRUND. — La production de secousses fibrillaires dans les amyotrophies spinales. - Nov. Acta. Leopoldina. vol. 5, N° 33, 1938.
- FORD. — Significance of fibrillation, fasciculation and other muscular twitchings. - Bull. of John. Hopkins Hosp., fév. 1939.
- LANGLEY. — Observation on denervated muscle. - J. Physiol. 1916. 1-335.
- LANGLEY et KATO. — The physiological action of physostigmine and its action on denervated skeletal muscle. - J. Physiol. 1915, XLIX, 410.
- LEFEBVRE. — Les pulsations neuro-myoniques et leur détection par l'E.M.G. élémentaire. - Journ. de Rad. et d'Electro. Tome 27, 1946 - 365-371.
- LEFEBVRE et LERIQUE. — L'E.M.G. élémentaire chez l'homme. - C.R. S.B. 1943, 636.
- LEFEBVRE et LERIQUE. — De l'existence et de la forme de l'E.M.G. dans la réaction de dégénérescence par lésion des nerfs périphériques. - C.R.S.B. 1943, 637.
- LERIQUE. — L'E.M.G. élémentaire chez l'homme. - Thèse Paris 1943.
- LINDSLEY. — Electromyographic studies of neuro-muscular disorders. - Arch. Neur. and Psych., 1946, XXXVI, 118.
- MICHORAT et ALMY. — Recherches sur les maladies musculaires. - Arch. Neur. and Psych. of Chicago, jan. 1943.

- MAGLADERY et SOLANDT. — Relation of fibrillation to acetylcholine and potassium sensitivity in denervated skeletal muscle. - J. of Neurphysiol. 5-1942.
- PATTLE, FEINSTEIN and WEDDEL. — Metabolic factors affecting fibrillation in denervated muscle. - J. of Neurology, neurosurg and psych. 8, 1945, p. 1.
- REID. — Experimental ischemie : fibrillary twitchings. - Quart. J. Exp. Phy., nov. 1931.
- SOLANDT. — L'atrophie des muscles striés. - S. Am. Med Ass., oct. 1942.
- SOLANDT et MAGDALERY. — Comparaison entre les lésions hautes et basses du neurone moteur et leurs effets sur les muscles du squelette. - The Amer. Journ. of Physiol., juin 1941.
- SOLANDT. — Relation of atrophy to fibrillation in denervated muscle. Brain 1940.
- SCHULTZ et WEIL. — C.R.S.B. 1932, avril. Origine du fonctionnement synchrone et rythmique des fibres empoisonnées par la guanidine
- SHELDEN et WALTURON. — Pro. Sta Mayo Clinic, oct. 9-1940. - Origine of fibrillary twitchings.
- SCHWOB, WATKINS, BRAZIER. — Quantitation of muscular function in cases of poliomyélites and other motor nerve injuries. - Arch. Neur. and Psych., nov. 1943.
- TURPIN, LEFEBVRE et LERIQUE. — Sur l'intérêt de l'E.M.G. élémentaire en pédiatrie. - Presse Médicale, 25 déc. 1946.
- THORNER et WALTER. — Untersuchung uber die polare erregung des muskles bei degeneration. - Pflugers Arch. Physiol. 1929. 222, 37, 51.
- TOWER. — Persistence of fibrillation in denervated skeletal muscle and nonoccurrence after tenotomy. - Arch. Neur. and Phys., août 1939.
- WATKINS. — E.M.G. studies in poliomyelitis. - The Journ. Lancet. Minéapolis, July 1944, p. 233.
- WEDDEL. — Apparition de fibrillations dans les muscles dénervés. - Nature, avr. 1943.
- WEDDEL. — L'E.M.G. en clinique médicale. - Proc. of the Royal Soc. of Méd., août 1943.
- WEDDEL, FEINSTEIN et PATTLE. — L'activité électrique des muscles volontaires de l'homme. - Nature, 1944.
- YOUNG. — Atrophie dans les muscles du squelette. - Journ. Ass. Méd. Améric., 17 oct. 1942.
- ZIMMERN et CHAVANY. — Diagnostic et thérapeutique électroradiologique. - Masson.



TABLE DES MATIÈRES

1^{re} PARTIE : GENERALITES :

Les Définitions	11
Les symptômes communs	12

2^e PARTIE : ETUDE CLINIQUE :

1^o Maladies de la moelle :

Sclérose latérale amyotrophique	15
Poliomyélite antérieure chronique	20
Poliomyélite antérieure subaiguë	22
Amyotrophies syphilitiques	23
Syringomyélie	24
Syndrome de Barré	25
Maladie de Charcot-Marie	27
Autres syndromes médullaires	28
Le problème de la poliomyélite antérieure aiguë	31

2^o Maladies de l'encéphale :

Chorée fibrillaire de Morvan	34
Maladies de Schultz et de Kny	38
Acrodynie	38
Encéphalite épidémique	40
Paralysie générale	45
Autres syndromes encéphaliques	47

3^o Maladies des nerfs périphériques :

Polynévrites et Guillain-Barré	51
Atteintes de la VII ^e paire crânienne	53
Sciatiques	54

4^o Syndromes neurologiques divers :

Syndromes neuro-digestifs	56
Syndromes neuro-carentiels	57
Les myopathies	59
Myokimies	61

3^e PARTIE : ETUDE CHRONAXIMETRIQUE :

Généralités	63
Matériel d'étude	64
Résultats statistiques	64
Interprétation des faits	66

TABLEAUX	70
----------------	----

4^e PARTIE : ETUDE ELECTROMYOGRAPHIQUE :

Généralités	80
Les contractions fibrillaires :	
Fausses fibrillations	83
Fibrillations vraies	84
Pointes isolées des poliomyélites	85
Affections du nerf facial	85

ICONOGRAPHIE	87
--------------------	----

5^e PARTIE : ESSAI PATHOGENIQUE :

Données anatomo-pathologiques	91
Apport des sections nerveuses	95
Apport pharmacodynamique	100

CONCLUSIONS	104
-------------------	-----

BIBLIOGRAPHIE	108
---------------------	-----

